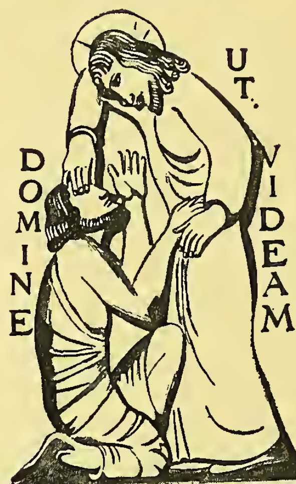

DOMINE
UT.
VIDEAM

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT

ET

MALADIES CONGÉNITALES

DU GLOBE DE L'ŒIL

THÈSE

PRÉSENTÉE AU CONCOURS POUR L'AGRÉGATION

(SECTION DE CHIRURGIE ET D'ACCOUCHEMENT)

PAR

LUCIEN PICQUÉ

CHEF DE CLINIQUE CHIRURGICALE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

MEMBRE TITULAIRE DE LA SOCIÉTÉ ANATOMIQUE

PARIS

TYPOGRAPHIE GEORGES CHAMEROT

19, RUE DES SAINTS-PÈRES, 19

1886

CONCOURS D'AGRÉGATION

(SECTION DE CHIRURGIE ET D'ACCOUCHEMENT)

MEMBRES DU JURY

Président : M. RICHET.

Juges : MM. VERNEUIL.
PANAS.
TARNIER.
LANNELONGUE.
HERRGOTT, de Nancy.
HEYDENREICH, de Nancy.
A. GUÉRIN, *Membre de l'Académie de Médecine.*
TERRILLON, *Agrégé.*

CANDIDATS

CHIRURGIE

MM. BARETTE.
BRUN.
JALAGUIER.
NÉLATON.
PICQUÉ.
SCHWARTZ.

AUGAGNEUR.

MM. DENUCÉ.
ÉTIENNE.
FORGUES.
GANGOLPHE.
DE LAPERSONNE.
POUSSON.
TRUC.
VAUTRIN.

ACCOUCHEMENT

MM. AUVARD.
BAR.
GERBAUD.

MM. MAYGRIER.
RÉMY.

INTRODUCTION

Anomalies de développement et *maladies congénitales* sont deux termes qu'il convient de bien définir, d'une part pour en apprécier les analogies et légitimer par cela même le titre de ce travail, d'autre part pour en indiquer nettement les différences, et permettre d'établir entre elles dans le cours de cette étude une distinction rationnelle.

Isidore Geoffroy Saint-Hilaire, dans un ouvrage célèbre, appelle anomalie « toute déviation du type spécifique ou en d'autres termes toute particularité organique que présente un individu comparé à la grande majorité des individus de son espèce, de son âge, de son sexe ». Il en séparait ainsi la monstruosité qu'il considérait comme une anomalie très grave, compromettant une fonction et constituant dans tous les cas « une conformation vicieuse très différente de celle que présente ordinairement l'espèce ». Or sans entrer, pour le moment, dans des discussions stériles sur la distinction à établir entre l'ano-

malie et la monstruosité, nous devons remonter tout d'abord à la notion de développement et envisager la monstruosité dans son sens le plus général.

C'est à un anatomiste français du XVIIIe siècle, Lémery, que revient l'honneur d'avoir entrevu le premier l'intervention des lois du développement dans la pathogénie des monstruosités. Plus tard Woolf (1759) et Meckel (1812) étudièrent avec soin la question : mais les notions les plus précises que nous ayons à cet égard ont été fournies à la science par Étienne Geoffroy Saint-Hilaire. L'illustre anatomiste français eut surtout le mérite de démontrer que les monstruosités sont soumises à des règles bien définies et identiques à celles qui régissent l'évolution normale.

Les organes se développent selon des lois fatales et constantes : des causes perturbatrices, dont les raisons nous échappent le plus souvent, troublent dans certains cas ce développement régulier ; de là résulte la production d'un type aberrant qui s'écarte plus ou moins du type normal, selon que la cause est venue agir à un moment plus ou moins rapproché du début de l'évolution et que cette dernière a été plus ou moins rapide. Avec Davaine nous pourrons dès lors définir l'anomalie : *Toute modification de l'organisme offrant des caractères différents de ceux du type spécifique et naturel et dont l'origine est antérieure à la métamorphose ou à l'évolution qui constitue l'individu ou bien l'organe.*

Mais deux cas peuvent se présenter, qu'il faut envisager séparément :

1° L'organe, après avoir subi une première déviation, peut se développer ensuite selon les lois de l'organisme. Dans ce cas il y aura une anomalie simple.

Envisagée sous cette forme, l'anomalie peut dès lors rentrer à côté des variétés organiques dans la classe des hémitéries de Isidore Geoffroy Saint-Hilaire. Elle comprend surtout les anomalies caractérisées par la persistance de dispositions ou d'organes transitoires et les anomalies histologiques.

2° La déviation au type normal a été si profonde que l'organe n'est plus susceptible de se reconstituer que dans des conditions d'irrégularité absolument incompatibles avec une évolution naturelle. Pour certains auteurs, la cause en serait due à une lésion d'ordre pathologique surajoutée à une anomalie et Davaine propose, pour ces déviations, le terme d'abnormités.

Il est certain, ainsi que nous le verrons plus loin, que cette classe comprend un grand nombre des vices de conformation que nous aurons à passer ultérieurement en revue.

A côté de ces vices de conformation et comme caractérisant un degré plus avancé de l'anomalie, nous aurions à considérer ces monstruosités complexes, s'accompagnant d'anomalies, par défaut d'une portion plus ou moins considérable des centres nerveux et du squelette de la face. Certaines d'entre elles, la cyclopie par exemple, pourraient pour quelques auteurs, s'appuyant sur les lois mêmes du développement, rentrer par définition dans le cadre de l'anomalie simple. Mais outre que ces faits appartiennent à la tératologie et sont incompatibles pour la plupart avec l'existence, le titre même de ce travail nous commande de nous restreindre aux anomalies qui portent exclusivement sur le globe de l'œil et nous les passerons sous silence.

Jusqu'ici nous n'avons envisagé que l'organe en voie de développement. L'évolution une fois terminée, de semblables modifications ne peuvent se produire, si quelque perturbation survient dès lors, elle ne viendra frapper qu'un organe en état de développement parfait, et se traduira par des altérations pathologiques qui ne diffèrent en rien de celles qui se produisent après la naissance ; ce sont alors des altérations pathologiques vraies et non plus de simples déviations de l'embryon. On doit leur réserver le nom de *maladies congénitales*.

D'après les considérations qui précèdent, il semble facile, *à priori*, d'établir une première distinction entre l'anomalie et la maladie congénitale. Or le départ est malaisé à faire entre ces deux catégories, car souvent l'anomalie (arrêt de développement ou persistance d'un état transitoire), est le plus souvent, d'après certains auteurs, provoquée par l'apparition d'une inflammation précoce. En effet, la théorie de Deutschmann, qui rattache à l'inflammation la plupart des anomalies de développement, semble fondée sur des faits suffisamment convaincants. Ainsi, dans le coloboma de la choroïde dû à la persistance de la fente optique, coloboma qui pourrait être pris comme type de l'anomalie, cet auteur a signalé la coexistence de lésions choroïdiennes, vérifiées à l'examen histologique, qui pourrait, à la rigueur, justifier le classement de cette lésion, sinon dans le groupe des maladies congénitales, du moins dans un groupe intermédiaire.

D'autre part, certaines déformations partielles du fond de l'œil (colobomes maculaires, colobomes du nerf optique) sont considérées par les uns comme des persistances partielles de la fente ; d'autres les regardent comme des

altérations d'ordre pathologique ayant amené un défaut de résistance en un point déterminé et la cause de ces divergences est dans la rareté des constatations anatomiques.

Ajoutons, du reste, que, malgré les progrès immenses opérés dans ces dernières années sur le terrain de l'embryogénie, certaines questions restent encore à l'étude et que l'on discute encore sur l'origine de la macula.

Si inversement l'on envisage la rétinite pigmentaire qui peut à bon droit être considérée comme un type de maladie congénitale, l'on trouvera dans son histoire bien des incertitudes.

Les travaux importants de Landolt, de Poncet de Cluny et de M. le professeur Panas, ont en vérité démontré l'existence de lésions méterielles du côté des vaisseaux rétiniens, mais on peut aussi se demander avec l'un de ces auteurs si l'absence dûment constatée d'éléments rétiniens dans les couches externes de cette membrane constitue une véritable lésion, ou si au contraire elle est le résultat de la non-différenciation des éléments propres au début de la période embryonnaire (anomalie histologique). Cette anomalie pourrait expliquer, par un mécanisme que nous aurons plus tard à déterminer, la production d'altérations pathologiques secondaires du côté des vaisseaux.

Des considérations de même ordre pourraient être encore invoquées à propos des diverses variétés de cataracte congénitale, mais nous n'y insisterons pas davantage. Si nous passons aux différences qui existent entre les maladies congénitales et les abnormités représentées au point de vue qui nous occupe par la microphthalmie ou l'anoph-

thalmie, par exemple, des difficultés semblables se présentent.

L'anophthalmie, dans ces cas, peut-elle être considérée comme une anomalie de développement provoquée par une inflammation précoce, ou comme une atrophie consécutive à une inflammation pure et simple, survenue après le développement du globe de l'œil. Nous verrons d'ailleurs que les cas sont loin d'être identiques et que les deux hypothèses reposent sur des preuves anatomiques variables. De ce qui précède il résulte que dans l'état actuel de la science, malgré les grands progrès de l'embryogénie et de l'anatomie pathologique, il est difficile, au moins dans la grande majorité des cas, d'assigner des limites précises aux anomalies de développement et aux maladies congénitales.

Il convient dès lors de placer sur un même rang l'anomalie prise dans le sens restreint que nous lui avons assigné et la maladie congénitale, et d'étudier membrane par membrane, sauf à en discuter la nature, les diverses lésions susceptibles d'être observées dès la naissance. Ici une question préjudicielle doit être débattue. La maladie congénitale apparaît, comme nous l'avons dit, pendant la vie intra-utérine, mais la marche du processus est variable selon les cas, tantôt elle est si rapide qu'elle parcourt avant la naissance toutes les phases de son évolution et les enfants naissent aveugles; d'autres fois sa marche est si lente qu'à la naissance les symptômes objectifs sont peu marqués ou méconnus, si la lésion porte sur une membrane profonde, la rétine par exemple.

Les troubles visuels peu accusés passent inaperçus : en effet, la plupart des gens ne sont guère capables d'appré-

cier par eux-mêmes le dégré de leur acuité visuelle et ne la mesurent en général qu'à la facilité plus ou moins grande avec laquelle ils peuvent se livrer à tel ou tel travail. Chez certains sujets occupés à des travaux grossiers, l'affection congénitale pourra rester ignorée durant toute l'existence ou ne se révéler, si elle n'atteint qu'un seul œil, qu'au cas où un traumatisme ou une lésion pathologique quelconque viendra atteindre l'œil resté indemne.

Si d'autre part l'affection congénitale parcourt lentement les diverses phases de son évolution, un jour viendra peut-être où par elles-mêmes, les lésions donneront lieu à une amblyopie marquée, mais l'époque où les lésions seront assez prononcées pour la produire pourra ne survenir qu'à un âge plus ou moins avancé. La rétinite pigmentaire nous en offre un exemple. L'on comprend dès lors qu'il ne faudrait pas exclure du cadre des maladies congénitales celles qui présentent une évolution lente et ne sont reconnues qu'à une période tardive de l'existence. Il y a une distinction à établir qui est souvent délicate et a donné lieu au moins pour la rétinite pigmentaire et la cataracte congénitale, à de nombreuses controverses.

Le plan adopté par nous est le suivant :

Un 1er chapitre sera réservé à l'embryogénie qui domine de haut, on le comprend, tout le sujet qui nous occupe.

Des chapitres successifs réservés aux membranes d'enveloppe et aux milieux transparents du globe de l'œil seront placés dans un ordre qui découle des notions fournies par l'embryogénie.

Outre les altérations propres à chacune des parties constituantes du globe de l'œil, il est des modifications congénitales portant sur son ensemble et caractérisées,

soit par une augmentation de volume (hydrophthalmie), soit par une diminution (microphthalmie).

Or, ces modifications ne constituent pas des maladies à part, tantôt elles sont contemporaines d'anomalies portant sur une membrane déterminée et leur sont subordonnées ; tantôt elles sont le dernier stade d'une inflammation datant de la vie utérine. Aussi dans le but d'éviter des répétitions fatigantes pour le lecteur, au lieu de leur consacrer un chapitre spécial précédant l'étude particulière des anomalies des membranes ou des milieux transparents, nous avons jugé préférable d'en présenter l'histoire au sujet ou à la suite de l'anomalie partielle dont elles sont le plus souvent tributaires.

Au début de ce travail, nous voulons remercier d'une façon toute spéciale M. le professeur Panas dont le savants conseils nous ont permis de mener à bonne fin cette étude.

Nous ne saurions oublier, dans nos remercîments, notre éminent maître M. le professeur Richet qui a bien voulu nous rappeler et compléter certains points relatifs aux études intéressantes qu'il a faites autrefois sur la circulation de la membrane pupillaire non plus que M. le professeur Mathias Duval dont la grande compétence en embryogénie nous a été si utile.

Nous avons pu, grâce à une observation très intéressante que nous a communiquée M. le professeur Lannelongue, proposer, de la pathogénie de ces tumeurs, une théorie un peu différente de celles généralement acceptées

jusqu'ici. Qu'il veuille bien accepter l'expression de notre gratitude.

Remercions aussi MM. les professeurs Perrin, Chauvel et Poncet (de Cluny). Ils nous ont généreusement communiqué des dessins fort instructifs et nous devons à l'un d'eux de précieux renseignements au point de vue de la pathogénie de la rétinite pigmentaire.

MM. Vassaux, Real y Beyro, Debierre et Despagnet; nos amis Ricklin, Kuhff, Guemes, Julien, Lion, Coffin, Cousin, Mauclaire ont singulièrement facilité notre tâche en nous fournissant des observations, des dessins, des traductions étrangères et nous ne saurions les oublier ici.

Mais il me faut envoyer l'expression de ma plus vive reconnaissance à M. le docteur Van Duyse, de Gand, qui a mis gracieusement à notre disposition dix-huit bois de sa collection.

ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT

ET

MALADIES CONGÉNITALES

DU GLOBE DE L'ŒIL

CHAPITRE PREMIER

STRUCTURE ET DÉVELOPPEMENT DU GLOBE DE L'ŒIL

Aperçu général de la structure du globe de l'œil. — Le GLOBE DE L'ŒIL se compose de membranes enveloppantes et de milieux transparents.

Les membranes enveloppantes sont, en allant de la périphérie vers le centre :

1° la *sclérotique,* qui se continue avec la *cornée* en avant, avec la dure-mère en arrière ;

2° la *choroïde,* complétée en avant par le *muscle ciliaire*, le *corps ciliaire* et *l'iris :* on la divise en deux régions, l'une postérieure, la *zone choroïdienne proprement dite*, l'autre antérieure, la *zone irido-ciliaire;* en arrière elle se continue avec l'arachnoïde et la pie-mère ;

3° La *rétine,* qui va aussi contribuer à la formation du corps ciliaire et de l'iris. Comme la choroïde, on la divise en deux régions, l'une postérieure, la *zone rétinienne proprement dite,* l'autre antérieure, la *zone irido-ciliaire;* en arrière elle se continue avec la substance cérébrale.

Les milieux transparents sont, en allant d'arrière en avant :

1° Le *corps vitré;*

2° Le *cristallin;*

3° L'*humeur aqueuse.*

Le corps vitré est entouré par une membrane, l'*hyaloïde,* qui, après avoir tapissé la face profonde de la zone rétinienne proprement dite, va tapisser la face postérieure du cristallin.

Enfin, la partie périphérique de la face antérieure du cristallin donne insertion à la *zone de Zinn,* membrane qui va s'intercaler entre l'hyaloïde et la partie antérieure de la zone rétinienne proprement dite.

Aperçu général du développement du globe de l'œil. — Au point de vue du développement, l'œil est essentiellement constitué par deux vésicules :

1° La vésicule optique ;

2° La vésicule cristalline.

La *vésicule optique* est formée par un bourgeonnement de la partie de la vésicule cérébrale antérieure qui répond au cerveau intermédiaire (couche optique).

La *vésicule cristalline* dépend de l'épiblaste placé au devant de la vésicule optique.

Vésicules optiques primitive et secondaire; pédoncules optiques primitif et secondaire; fente optique. — Avant que le sillon dorsal se soit soudé, la région

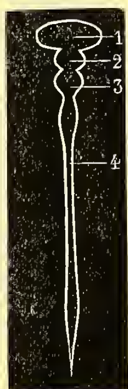


Fig. 1.

Gouttière encéphalo-médullaire (schématique).

1, vésicule cérébrale antérieure.
2, vésicule cérébrale moyenne.
3, vésicule cérébrale postérieure.
4, moelle épinière.

céphalique de la gouttière médullaire qui correspond à la vésicule cérébrale antérieure se dilate dans le sens transversal. Tel est le premier rudiment des *vésicules optiques primitives*, qui, à leur apparition, présentent une ouverture à leur partie supérieure; mais cette ouverture ne tarde pas à se fermer.

Au début,les vésicules optiques ont l'air de deux troncs

de cônes adossés par leurs bases. Puis, comme elles se dilatent surtout en haut et en arrière, leur point d'attache subit un arrêt de développement amenant leur pédiculisation, pédiculisation dans laquelle l'accroissement de la vésicule cérébrale antérieure joue un rôle tout à fait

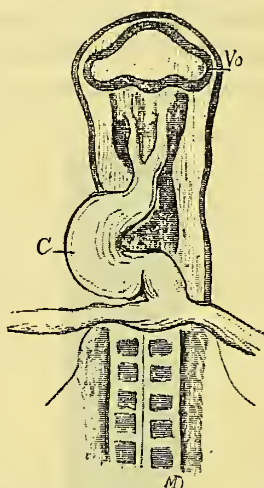


Fig. 2 (d'après Mathias Duval).

Partie antérieure du corps du poulet au troisième jour (vue par sa face ventrale).

C. cœur. — Vo, vésicules optiques primitives.

secondaire. On nomme *pédoncule optique* la partie rétrécie qui rattache la vésicule optique au cerveau.

Quand la vésicule optique primitive a atteint son complet développement, elle est placée sur la face basilaire ou inférieure du cerveau intermédiaire, et présente deux faces, l'une supérieure adossée à ce cerveau, l'autre inférieure adossée à la peau. La première de ces faces, étant la plus rapprochée du cerveau, a reçu le nom de *face*

proximale; la deuxième, en étant plus éloignée, porte le nom de *face distale.*

Comme au niveau de la face distale, les cellules subissent un accroissement brusque et rapide, cette face s'étale puis se replie sur elle-même. Le pli ainsi formé

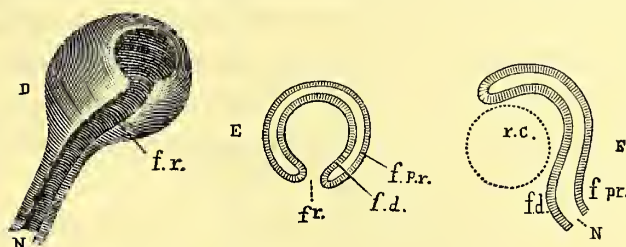


FIG. 3 (d'après BALFOUR).

Représentation schématique de la vésicule optique secondaire avec la fente optique qui se prolonge dans le pédoncule optique.

D, vésicule optique secondaire;
N, pédoncule optique secondaire creusé en rigole;
f. r., fente optique.
E, coupe frontale de la vésicule;
f. r., fente optique;
f. d., feuillet distal de la vésicule invaginée;
f. pr., son feuillet proximal non invaginé.

F, coupe antéro-postérieure de la vésicule, traversant le pédoncule optique suivant sa longueur, et tombant au niveau de la fente optique.

c, cristallin.

s'accentue, et la distale, étalée sur la proximale, s'affaisse, se déprime et se creuse.

Quand ce phénomène s'est produit, la vésicule optique primitive a fait place à la *vésicule optique secondaire.* C'est une sorte de calotte sphérique ou de bonnet de coton à double feuillet, distal et proximal, dont la cavité, regardant en avant, en bas et en dedans, communique avec les tissus ambiants, mais non avec la cavité de la vésicule optique primitive; elle en est séparée, en effet, par le feuillet distal invaginé. A ce moment la vésicule a la forme d'une coupe fendue embrassant le cristallin.

A son début, la cavité du *pédoncule optique primitif* communique avec celle de son congénère et avec le troisième ventricule. Mais plus tard elle n'est plus en rapport qu'avec le troisième ventricule seulement, et cette dernière communication finit elle-même par disparaître.

Lorsque la vésicule optique primitive s'invagine, la partie antérieure du pédoncule subit aussi un mouvement d'invagination, en vertu duquel sa paroi inférieure se trouve refoulée contre sa paroi supérieure : alors ce *pédoncule secondaire,* ainsi formé, ressemble à une gouttière ouverte en bas et en dedans.

Avant l'invagination, le pédoncule est en rapport avec la portion proximale de la vésicule optique primitive; mais, à la suite de ce phénomène, il entre aussi en rapport avec la paroi distale refoulée contre la paroi proximale de la vésicule optique secondaire : de sorte que la partie antérieure du pédoncule se compose de deux feuillets pouvant, comme ceux de la vésicule, se distinguer en distal et proximal.

A ce moment le feuillet distal du pédoncule fait suite au feuillet distal de la vésicule, tandis que son feuillet proximal fait suite au feuillet proximal de celle-ci. Mais, comme la pigmentation du feuillet proximal de la vésicule ne s'étend pas jusqu'au pédoncule, celui-ci finit par se continuer uniquement avec le feuillet distal de la vésicule.

On appelle *fente optique* l'ouverture qui donne accès dans la vésicule et dans le pédoncule optiques secondaires. Après l'occlusion de cette fente, occlusion qui marche dans deux sens, d'arrière en avant vers le cristallin et d'avant en arrière vers le point d'insertion du pédoncule, la vési-

cule et le pédoncule représentent une coupe complète contenant le cristallin et le corps vitré. A cette époque, le feuillet distal de la vésicule forme un pli, le premier pli de la rétine, dont l'origine est dans le ploiement des bords de la fente optique.

Le pédoncule optique doit fournir la *bandelette optique*, le *chiasma optique* et le *nerf optique*. La vésicule optique doit donner la *rétine;* aussi, comme le fait très justement

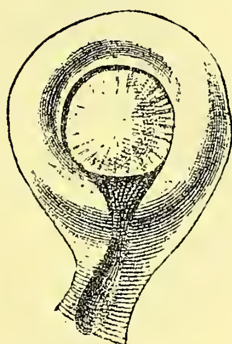


Fig. 4 (d'après Real y Beyro).
Fente optique en rapport avec le mésoblaste ambiant.

observer Kölliker, *ne doit-on plus dorénavant regarder le nerf optique comme un nerf dans le sens ordinaire du mot, mais bien comme une portion du cerveau; il en est de même de la rétine*.

« Je compare, dit cet éminent anatomiste, la bandelette optique et le chiasma optique aux racines du nerf olfactif, le nerf optique à la bandelette olfactive, et la vésicule optique primitive au bulbe olfactif.

« La différence entre ces deux appareils consiste en ce que, dans l'organe de l'odorat, les fibres nerveuses naissent au-delà du domaine du cerveau, comme nerfs olfac-

tifs, et pénètrent dans le mésoblaste, ce qui n'a pas lieu dans l'œil où les appareils terminaux se forment du feuillet médullaire lui-même. »

Vésicule cristalline. — Au-devant de la vésicule optique primitive l'épiblaste se déprime et constitue une fossette qui, croissant rapidement, devient de plus en

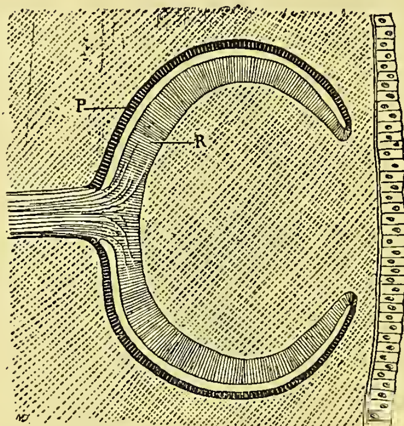


Fig. 5 (d'après Mathias Duval).
Œil de la myxine.
R. Rétine. — P. Pigment rétinien.

plus profonde, et finit par constituer un sac entièrement clos ne tenant à l'épiblaste superficiel que par un pédicule épiblastique. Ce pédicule ne tarde pas à se rompre, et alors le cristallin, entouré d'une capsule mésoblastique, se trouve comme enchâssé dans l'ouverture antérieure de la vésicule optique secondaire.

Bien que simultanée avec l'invagination de la vésicule optique, la formation du cristallin ne joue aucun rôle

dans la production de cette invagination, et M. le professeur Mathias Duval fait remarquer avec juste raison que la *myxine,* poisson de l'ordre des cyclostomes, bien que dépourvue de cristallin, n'en a pas moins une vésicule optique invaginée.

Ordre dans lequel sera étudié le développement des parties constituantes du globe de l'œil. — Après avoir pris connaissance des faits principaux que présente le développement du globe de l'œil, nous allons passer rapidement en revue le développement de chacune de ses parties constituantes en particulier. Comme il est difficile, pour ne pas dire impossible, de comprendre le phénomène embryogénique, même le plus simple, si l'on n'a présente à la mémoire la structure de l'organe dont on s'occupe, nous avons jugé à propos de commencer chaque paragraphe par une exposition très succincte de la structure de la partie dont il y est traité.

Le cristallin, formant une sorte de noyau central, autour duquel se groupent les membranes d'enveloppe et les autres milieux transparents, sera étudié en premier lieu.

Nous finirons par la cornée, le corps ciliaire et l'iris, organes à la formation desquels contribuent les membranes les plus importantes du globe de l'œil. Par sa couche moyenne, en effet, la cornée se continue avec la sclérotique. Le corps ciliaire est constitué par la choroïde, la rétine et la zone de Zinn. Cette dernière membrane ne s'étend pas sur l'iris, qui reçoit non seulement les deux premières (choroïde et rétine), mais aussi les deux couches profondes de la cornée.

Aussi devrons-nous faire précéder l'étude de la cornée,

du corps ciliaire et de l'iris, par celle de la sclérotique, de la choroïde (région choroïdienne proprement dite), de la rétine (région rétinienne proprement dite), du nerf optique, du corps vitré et de la zone de Zinn.

Nous nous occuperons ensuite des vaisseaux et des nerfs, à la suite desquels nous placerons un court résumé de tous les faits antérieurement exposés.

Pour ne pas encombrer notre description par des détails chronologiques, nous avons consacré un paragraphe particulier à l'étude des époques auxquelles ont lieu les principaux phénomènes embryogéniques.

La même considération nous a aussi fait écrire deux autres paragraphes spéciaux : le premier pour l'exposition des connaissances fournies par l'embryogénie comparée, le deuxième pour l'historique de la question.

Structure et développement du cristallin. — Le CRISTALLIN, lentille biconvexe placée en arrière de l'iris, en dedans du muscle et du corps ciliaires, et en avant du corps vitré, présente à étudier :

1° Une membrane d'enveloppe (*cristalloïde* ou *capsule cristalline*) ;

2° Une substance propre.

La *cristalloïde,* amorphe, plus épaisse en avant qu'en arrière, est tapissée sur sa face profonde par une simple couche de cellules hexagonales. Entre cet épithélium et la substance propre se trouvent, en outre, deux ou trois couches de cellules sphériques.

La *substance propre* du cristallin est formée de fibres prismatiques aplaties, dont la direction varie dans les différents points du cristallin. Les fibres axiales sont antéro-postérieures. Celles qui s'éloignent de l'axe décrivent des

courbes d'autant plus accentuées qu'elles sont plus superficielles. Enfin, les fibres placées tout à fait à la surface vont d'une face du cristallin à l'autre, en contournant son bord mousse.

Du noyau central partent trois plans rayonnés coupant le cristallin en trois segments, et formés par une substance amorphe que l'ébullition coagule et rend opaque. Alors, sur la face postérieure du cristallin, apparaissent trois rayons qui figurent un Y droit, tandis que ces mêmes rayons décrivent un λ renversé sur sa face antérieure. La présence de ces deux Y donne l'aspect étoilé à la substance propre du cristallin. C'est à ces rayons et à ces plans que se terminent les fibres du cristallin.

Le cristallin dérive du mésoblaste et de l'épiblaste.

En s'invaginant la vésicule cristalline entraîne une partie du mésoblaste sous-jacent; c'est de ce mésoblaste invaginé que provient la cristalloïde.

Lorsque la vésicule cristalline s'est détachée de l'épiblaste placé au-devant de la vésicule optique primitive, les cellules profondes de sa paroi postérieure prolifèrent et s'allongent en fibres munies de noyaux, noyaux qui s'atrophieront plus tard, en débutant par ceux du centre, et finiront par disparaître entièrement. Comme les cellules centrales s'accroissent plus vite que les périphériques, la paroi postérieure de la vésicule offre bientôt un mamelon qui ne tarde pas à arriver au contact de la paroi antérieure. La cavité primitive de la vésicule cristalline se trouve alors réduite à une fente étroite, dont la paroi antérieure s'amincit sous l'influence de la pression produite par le bourgeonnement de la paroi postérieure. Enfin, les deux parois s'accolent l'une à l'autre et la cavité de la

vésicule cristalline primitive ne laisse plus aucune trace.

Pendant que ces phénomènes se produisent, les fibres axiales se dirigent directement en avant. Les latérales, au contraire, décrivent une courbe à concavité externe d'autant plus accentuée qu'elles sont plus éloignées de l'axe. Vers le bord du cristallin ces fibres arciformes de-

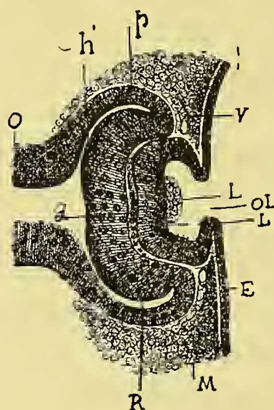


Fig. 6 (d'après Kölliker).

Coupe horizontale de l'œil d'un lapin de douze jours et six heures. Grossi soixante-cinq fois.

E, épiblaste.

L, vésicule du cristallin, offrant une dépression au fond de laquelle est un dépôt en forme de verrue, L.

OL, orifice de cette vésicule.

o, pédoncule optique, avec une large cavité.

p, feuillet proximal de la vésicule optique secondaire ;

R, son feuillet distal ;

h', reste de la cavité de la vésicule optique primitive.

g, corps vitré.

M, mésoblaste.

V, vaisseau annulaire au bord antérieur de la vésicule optique secondaire.

viennent de plus en plus courtes; puis, elles passent insensiblement aux cellules de la paroi antérieure de la vésicule du cristallin. L'allongement en fibres débute par les cellules de la paroi postérieure; mais il ne tarde pas à s'étendre à celles des parois latérales et il atteint

même celles de l'équateur de la lentille cristalline.

Plus tard se déposent des fibres qui s'étendent parallèlement à la courbe de la surface du cristallin et recouvrent

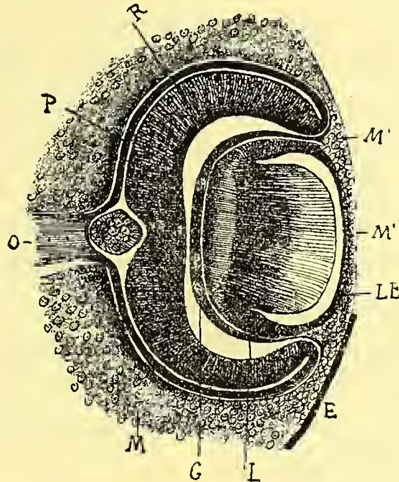


Fig. 7 (d'après Kölliker).

Coupe horizontale de l'œil d'un lapin de quatorze jours. Grossi soixante fois.

Au-devant de l'œil, l'épiblaste (plus tard épithélium conjonctival) s'est détaché, sauf un petit reste en E.

L, paroi postérieure et épaisse de la vésicule du cristallin ou rudiment du cristallin.

LE, paroi antérieure et mince de la vésicule du cristallin ou épithélium de la capsule du cristallin.

Entre les deux, le reste de la cavité de la vésicule du cristallin.

O, nerf optique.

P, feuillet proximal de la vésicule optique secondaire;

R, son feuillet distal.

G, corps vitré. — Entre ce corps et le feuillet distal de la vésicule optique secondaire se trouve un intervalle provenant du rétrécissement du corps vitré.

M, mésoblaste autour de la vésicule optique secondaire, avant la différenciation de la sclérotique;

M', endroit où le mésoblaste se continue avec le corps vitré;

M'', mince couche mésoblastique au-devant du cristallin, rudiment des quatre couches profondes de la cornée et des deux couches superficielles de l'iris.

les fibres qui se sont formées les premières, de sorte que le cristallin primordial devient le noyau du cristallin parfait.

C'est dans ce temps aussi qu'a lieu la formation des

étoiles cristallines, facile à comprendre dans ses traits généraux, dit Kölliker, si l'on suppose à toutes les fibres cristallines une croissance égale et une longueur égale.

Structure et développement de la sclérotique. — La sclérotique, ou membrane fibreuse du globe de l'œil, occupe les cinq sixièmes postérieurs de ce globe ; elle se continue avec la cornée en avant, avec la gaîne superficielle du nerf optique et la dure-mère en arrière. Sa face superficielle, tapissée antérieurement par la conjonctive, reçoit les insertions des muscles droits et obliques.

Cette membrane est formée de faisceaux connectifs entrecroisés à angle droit, séparés les uns des autres par des réseaux fins, des fibres élastiques et des amas pigmentaires dépendant de la région superficielle de la choroïde.

Elle dérive du mésoblaste dans lequel est plongée la vésicule optique secondaire.

Structure et développement de la choroïde. — La choroïde, ou membrane vasculaire du globe de l'œil, qui se continue en arrière avec les gaînes moyenne et profonde du nerf optique, se compose de deux parties, l'une postérieure, *choroïde proprement dite*, l'autre antérieure, généralement appelée *zone ciliaire* ; nous l'appellerons *zone irido-ciliaire*, pour indiquer qu'elle va contribuer non seulement à la formation du corps ciliaire, mais aussi à celle de l'iris. Les deux régions, choroïdienne et irido-ciliaire, sont séparées l'une de l'autre par une ligne circulaire dentelée, la *zone dentelée* (*ora serrata*), située en avant de l'équateur de l'œil et répondant à une diminution subite d'épaisseur de la membrane d'enveloppe sous-jacente, c'est-à-dire de la rétine.

La choroïde proprement dite comprend quatre couches ;

ce sont, en allant des parties superficielles vers les parties profondes, de la sclérotique vers le corps vitré :

1° La *lamina fusca* (couche pigmentaire);

2° La couche vasculaire ;

3° La couche capillaire (*membrane de Ruysch*);

4° La lame vitreuse.

La *lamina fusca* renferme un grand nombre de cellules pigmentaires répandues dans une substance homogène que traversent des réseaux élastiques, allant se continuer avec les fibres de la sclérotique.

Elle est constituée par deux couches, qui vont former la gaîne moyenne du nerf optique et se continuer avec l'arachnoïde en arrière; en avant elle tapisse la face superficielle du muscle ciliaire. A cause de ses rapports avec l'arachnoïde, il serait peut-être rationnel de séparer la *lamina fusca* du reste de la choroïde, pour en faire une *membrane d'enveloppe spéciale* ayant la valeur morphologique de la sclérotique et de la choroïde proprement dite qui serait alors réduite aux trois couches suivantes.

La *couche vasculaire* est formée par les gros vaisseaux artériels (*artères ciliaires postérieures*) et veineux, les vaisseaux en tourbillon (*vasa vorticosa*). Elle est, en outre, parcourue par des faisceaux musculaires lisses longitudinaux et un riche plexus nerveux.

La *couche capillaire* contient un réseau capillaire très fin et très serré.

Les couches vasculaire et capillaire forment, d'un côté, la gaîne profonde du nerf optique qui va se continuer avec la pie-mère cérébrale; d'un autre côté, elles vont faire partie du corps ciliaire et de l'iris, en constituant la zone irido-ciliaire de la choroïde.

La *lame vitreuse*, d'apparence amorphe ou légèrement fibreuse, est inséparable de la couche capillaire ; elle s'arrête au niveau du corps ciliaire.

La choroïde dérive un peu du mésoblaste entourant la vésicule optique secondaire, mésoblaste, d'où nous avons vu provenir la sclérotique ; mais elle se développe surtout aux dépens de l'oculo-pie-mère non invaginée, c'est-à-dire de la portion du réseau oculo-pie-mérien qui est en rapport avec la paroi proximale de la vésicule optique secondaire.

Lorque son développement est normal, la choroïde ne présente jamais de fissure.

Structure et développement de la rétine. — La RÉTINE, ou membrane nerveuse du globe de l'œil, se compose de dix couches ; ce sont, en allant du corps vitré vers la choroïde :

1° *La limitante interne ;*

2° La couche des fibres du nerf optique ;

3° LA COUCHE GANGLIONNAIRE (*cellules multipolaires*) (1) ;

4° La couche moléculaire (*plexus cérébral*) ;

5° LA COUCHE GRANULEUSE INTERNE (*cellules bipolaires et unipolaires*) ;

6° La couche intermédiaire (*plexus basal*) ;

7° LA COUCHE GRANULEUSE EXTERNE (*cellules visuelles*) ;

8° *La couche limitante externe ;*

9° La couche des cônes et des bâtonnets ;

10° *La couche pigmentaire.*

De ces dix couches, sept (2, 3, 4, 5, 6, 7, 9) sont nerveuses, deux (1,8) sont formées par des éléments de soutien, et une (10) est pigmentaire.

(1) Les noms entre parenthèses sont empruntés à la nomenclature de M. le professeur RANVIER.

Les sept couches nerveuses peuvent se subdiviser en deux groupes : A, quatre couches fibrillaires (2, 4, 6, 9); B, trois couches cellulaires (3, 5, 7).

Les couches fibrillaires sont donc :

1° La couche des fibres du nerf optique;

2° La couche moléculaire;

3° La couche intermédiaire;

4° La couche des cônes et des bâtonnets.

Les couches cellulaires sont :

1° La couche ganglionnaire;

2° La couche granuleuse interne;

3° La couche granuleuse externe.

Chaque cellule nerveuse présente des prolongements, cylindres-axes, qui se réunissent aux fibrilles des deux couches fibrillaires entre lesquelles elle est placée. Ainsi, les cellules de la couche ganglionnaire sont réunies aux fibrilles du nerf optique et à celles de la couche moléculaire; les cellules de la couche granuleuse interne se continuent avec les fibrilles des couches moléculaire et intermédiaire; enfin, les cellules de la couche granuleuse externe relient les fibrilles de la couche intermédiaire aux segments profonds ou internes des cônes et des bâtonnets.

Les cellules de la couche ganglionnaire sont multipolaires; elles envoient un prolongement aux fibres du nerf optique, les autres aux fibres de la couche moléculaire.

Les cellules de la couche granuleuse interne se divisent en deux groupes : les unes, bipolaires, vont de la couche moléculaire à la couche intermédiaire; les autres, unipolaires, ne sont en rapport qu'avec les fibres de la couche moléculaire.

D'après M. Vassaux, les cellules de la couche granuleuse externe forment sept à huit couches parallèles, dont les plus superficielles, plus claires, ont l'aspect ovoïde.

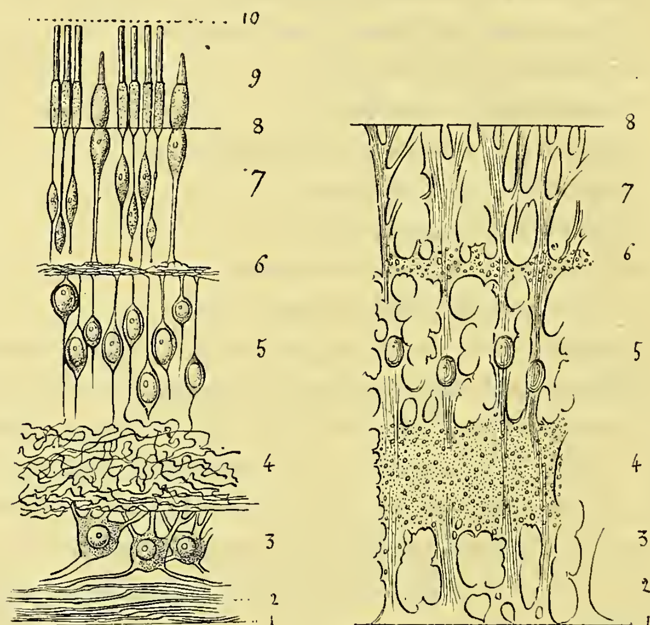


Fig. 8.

Schéma représentant les dix couches de la rétine.

1, *limitante interne.*
2, couche des fibres du nerf optique.
3, **couche ganglionnaire.**
4, couche moléculaire.
5, **couche granuleuse interne.**
6, couche intermédiaire.
7, **couche granuleuse externe.**
8, *limitante externe.*
9, couches des cônes et des bâtonnets.
10, *couche pigmentaire.*

La couche pigmentaire envoie des prolongements entre les segments superficiels des cônes et des bâtonnets.

Dans la première figure, le tissu névroglique intermédiaire aux deux membranes limitantes n'est pas représenté; il l'est dans la deuxième. Mais dans celle-ci les éléments nerveux sont supprimés.

Entre la dernière couche de ces cellules et la couche intermédiaire, le même auteur a trouvé un espace plus clair occupé par des éléments fusiformes. Il se demande si ce

sont des filaments épaissis reliant ces cellules à la couche intermédiaire, ou bien des éléments analogues à ceux décrits par Landolt, chez le triton, sous le nom de *massues*.

La couche moléculaire forme un plexus fibrillaire, dans lequel se trouve une substance de nature myélinique. La couche intermédiaire forme aussi un plexus fibrillaire, dans lequel on voit des cellules étoilées (Ranvier).

Les limitantes interne et externe forment deux couches

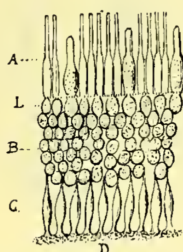


Fig. 9 (d'après Vassaux).

A, cônes et bâtonnets.
L, limitante externe.
B, couche granuleuse externe.
C, éléments en forme de fuseau, se terminant d'une part dans la couche intermédiaire, de l'autre entre les cellules de la couche granuleuse externe.
D, couche intermédiaire.

de soutien, reliées l'une à l'autre par des fibrilles qui servent de support aux éléments nerveux, fibrillaires ou cellulaires, intermédiaires à ces deux couches. Pour M. Ranvier, la limitante interne ne formerait pas une véritable membrane.

Quant à la couche pigmentaire, périphérique à la couche des cônes et des bâtonnets, elle est presque toujours, mais à tort, décrite comme une dépendance de la choroïde. *Le développement prouve, en effet, qu'elle doit être rattachée à la rétine, avec qui elle possède une commune origine.*

Comme la choroïde, la rétine peut se diviser en deux

régions, l'une postérieure, *rétine proprement dite,* l'autre antérieure, habituellement appelée *zone ciliaire;* nous l'appellerons *zone irido-ciliaire,* pour indiquer qu'elle est non seulement en connexion avec le corps ciliaire, mais aussi avec l'iris. La zone irido-ciliaire commence au ni-

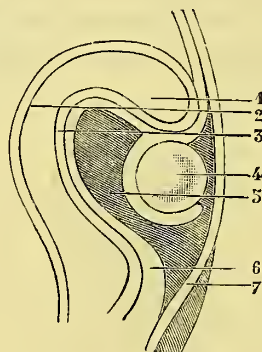


FIG. 10 (d'après MANZ).

Œil d'un petit chien au deuxième jour (schématique). — Coupe longitudinale d'après Lieberkühn.

1, cavité de la vésicule optique primitive.
2, son feuillet proximal.
3, son feuillet distal.
4, cristallin.
5, vésicule optique secondaire.
6, fente optique.
7, épiblaste.

veau de la *zone dentelée* (*ora serrata*). Tandis que la rétine proprement dite est formée par les dix couches ci-dessus énumérées, la zone irido-ciliaire se compose de deux couches seulement, la membrane limitante interne et la couche pigmentaire. Comme, à son niveau, la limitante externe et les sept couches nerveuses font défaut, la zone irido-ciliaire est beaucoup plus mince que la zone rétinienne proprement dite.

La rétine se développe aux dépens des feuillets distal et proximal de la vésicule optique secondaire. Ce dernier ne

fournit que la couche pigmentaire; les neuf autres couches proviennent du feuillet distal.

Au moment de son apparition, la vésicule optique primitive est un peu plus épaisse au niveau de sa réunion avec le cerveau intermédiaire que dans ses autres parties; mais, après son invagination, le feuillet distal s'épaissit. L'épaississement de ce feuillet ne commence qu'à partir

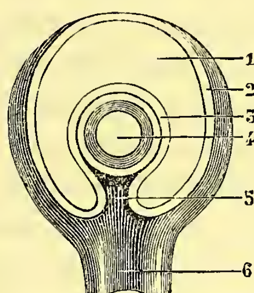


Fig. 11 (d'après Manz).

Coupe frontale de l'œil d'un embryon d'oiseau au quatrième jour (schématique).

1, vésicule optique primitive.
2, son feuillet proximal.
3, son feuillet distal.
4, cristallin.
5, fente optique.
6, mésoblaste suivant l'oculo-pie-mère dans leur invagination.

de l'époque où se forment les fibres optiques; il se produit au niveau de sa partie postérieure (rétinienne proprement dite) seulement; sa partie antérieure (zone irido-ciliaire) subit, au contraire, un amincissement. Nous savons, en effet, qu'à partir de la zone dentelée, la paroi distale n'est plus représentée que par la couche limitante interne de la rétine, couche qui, accompagnée de la pigmentaire, va doubler la face profonde du corps ciliaire et de l'iris.

Dès que la rétine devient distincte, en tant que telle,

elle est formée par deux à trois couches de cellules nerveuses comprises entre la limitante interne en dedans et la pigmentaire en dehors. Par suite de leur multiplication, ces cellules fournissent toutes les couches nerveuses de la rétine, moins la couche des fibres du nerf optique, couche qui provient des fibres secondaires nées du cerveau intermédiaire.

La couche ganglionnaire représente le reste des cellules primitives; les autres couches, moléculaire, granuleuse interne, intermédiaire, granuleuse externe, cônes et bâtonnets, se développent à l'extérieur de la première et viennent remplir l'espace qui la sépare de la couche pigmentaire, comblant ainsi la fente étroite à laquelle l'adossement des feuillets distal et proximal de la vésicule optique secondaire avait réduit la cavité de la vésicule optique primitive. Quant à la limitante externe, elle paraît formée par les extrémités diffuses de certains prolongements cellulaires de la névroglie rétinienne.

Tandis que le feuillet distal de la vésicule optique secondaire s'épaissit dans sa moitié postérieure ou rétinienne proprement dite et s'amincit dans sa moitié antérieure ou irido-ciliaire, le feuillet proximal s'amincit sur toute son étendue, c'est-à-dire aussi bien dans la région irido-ciliaire que dans la région rétinienne proprement dite. Cet amincissement est produit par les divisions multiples et le déplacement transversal des cellules constituantes qui finissent par ne plus former qu'une seule rangée.

En même temps qu'il s'amincit, le feuillet proximal se pigmente. La pigmentation commence dans le voisinage du pli de passage, c'est-à-dire près de l'endroit où les feuillets proximal et distal se continuent l'un avec l'autre,

aussi bien au niveau de l'orifice cristallinien de la vésicule optique secondaire que le long de sa fente optique.

A partir de ce point la pigmentation s'étend rapidement en arrière jusqu'au pédoncule optique, pour progresser ensuite lentement vers ce pli. Aussi, après la fermeture de la fente optique, trouve-t-on encore à ce niveau une ligne non pigmentée allant de l'orifice de la vésicule optique secondaire au pédoncule optique.

Le pigment ne s'accumule pas dans la substance intercellulaire, mais bien dans les cellules elles-mêmes, dont il envahit successivement la paroi profonde et le protoplasma : par *paroi profonde* nous entendons celle qui est en rapport immédiat avec le reste de la cavité de la vésicule optique primitive.

La rétine, croissant plus vite que les autres parties de l'œil, fait des plis dans sa partie postérieure. Le pli qui paraît se montrer le premier est situé au bord inférieur du pédoncule optique, mais bientôt d'autres se joignent à lui, dont la plupart se trouvent au fond de l'œil. Plus tard ces plis disparaissent et la rétine du nouveau-né est tout à fait lisse comme celle de l'adulte.

Jusqu'ici nous n'avons pas encore parlé de la *tache jaune*. Cette tache, au centre de laquelle est une dépression, la *fosse centrale*, est placée au-dessous et en dehors de la papille du nerf optique; elle répond à un amincissement considérable de la rétine, amincissement, au niveau duquel les couches nerveuses ne sont représentées que par la couche des cônes et la granuleuse externe. Les couches intermédiaire, granuleuse interne, moléculaire, ganglionnaire et celle des fibres du nerf optique se fondent en une masse granuleuse commune.

Pour les uns, cette tache résulterait d'un arrêt de développement de la rétine à ce niveau. Mais cette explication est en désaccord avec ce fait que la rétine de l'embryon présente sur son étendue entière une épaisseur plus considérable que chez l'adulte (Manz).

Pour les autres, elle répondrait à une partie de la fente optique. Pour expliquer la position en bas et en dehors de la papille optique, ceux-ci pensent que cette fente offre à ce niveau un prolongement inféro-externe; ceux-là croient que le pédoncule optique et la vésicule optique secondaire subissent un mouvement de rotation en vertu duquel leur partie inféro-interne devient inféro-externe.

La fente optique, en effet, regarderait toujours en bas et en dedans, et l'artère centrale de la rétine pénètrerait dans le nerf optique, non point dans sa partie inféro-interne, mais dans sa partie inféro-externe, à environ 90 degrés de la position primitive de la fente optique. D'autre part, le muscle droit supérieur apparaîtrait dans la région externe du globe de l'œil. Un mouvement de rotation de 90 degrés pourrait donc seul expliquer la position définitive de l'artère centrale de la rétine ainsi que celle du muscle droit supérieur.

Quant à la cause de cette rotation, il faudrait la voir dans l'inégalité d'accroissement qui existerait entre les moitiés inféro-interne et inféro-externe du pédoncule optique et de la vésicule optique secondaire. La moitié inféro-interne s'accroissant beaucoup plus rapidement que la moitié inféro-externe, celle-ci se trouverait nécessairement refoulée en haut et en dehors.

Structure et développement du nerf optique. — Le nerf optique est entouré par trois gaînes : une su-

perficielle, forte, résistante, se continuant avec la sclérotique et la dure-mère; une moyenne, faisant suite à la *lamina fusca* de la choroïde et à l'arachnoïde; une profonde, représentant les membranes vasculaire et capillaire de la choroïde et la pie-mère cérébrale (Ranvier). Ces trois gaînes (1) entourent des fibres nerveuses qui, à partir du point où elles traversent la sclérotique, s'amincissent, deviennent transparentes et forment un

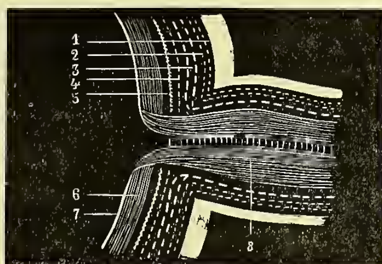


Fig. 12.

Coupe du nerf optique.

1, *sclérotique.*
2, 3, 4, **Choroïde** : 2, *lamina fusca,* continuation de l'arachnoïde ; 3, couches vasculaire et capillaire, continuation de la pie-mère cérébrale : 4, lame vitreuse.
5, 6, 7, **Rètine** : 5, sa couche pigmentaire; 6, ses sept couches nerveuses et sa limitante externe; 7, sa limitante interne.
8, fibres du *nerf optique* allant se terminer entre la limitante interne et la couche ganglionnaire de la rètine.

cône dont le sommet est tourné vers le corps vitré. Arrivées à la papille optique de la rétine, ces fibres s'irradient de tous côtés parallèlement à la surface rétinienne et vont se terminer dans les prolongements des cellules de la couche ganglionnaire de la rétine. Enfin, au centre du nerf se trouve l'*artère centrale de la rétine*.

L'enveloppe du nerf optique, formée de cellules con-

(1) L'assimilation des trois gaînes du nerf optique avec les *méninges* n'est pas admise par M. le professeur Sappey. Nous l'acceptons parce qu'elle nous paraît conforme aussi bien aux données de l'embryogénie qu'à celles de l'anatomie philosophique.

jonctives plates et de substance intermédiaire, entoure des éléments cellulaires disposés radiairement et unis à

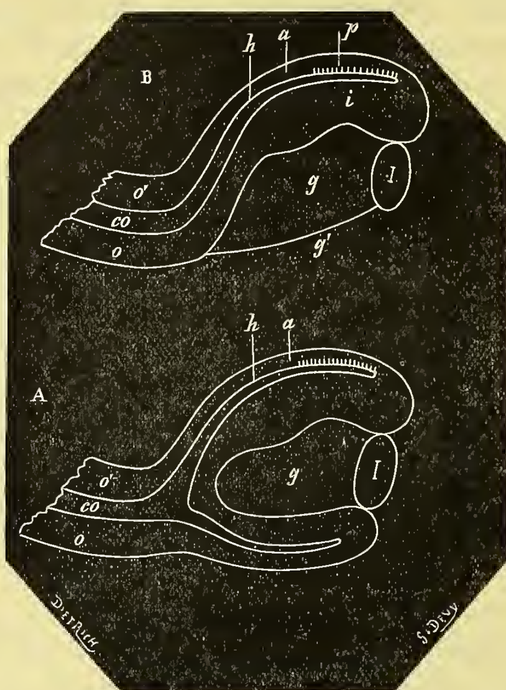


Fig. 13 (d'après Kölliker).

Coupe longitudinale verticale d'un œil de fœtus humain de quatre semaines, dans deux vues prises de positions différentes.

La figure inférieure représente une vue de la surface même de section, prise de l'entrée du nerf optique et de la fente optique.

La figure supérieure représente la surface de section telle qu'elle apparaîtrait dans la fente optique.

I, cristallin.

g, corps vitré :

g', point où le corps vitré communique avec le mésoblaste ambiant, au niveau de la fente optique.

o, paroi inférieure du pédoncule optique.

o', sa paroi supérieure;

co, sa cavité.

p, point du feuillet proximal de la vésicule optique secondaire, où a déjà commencé la formation du pigment noir.

d'autres cellules groupées en rangées longitudinales, avec lesquelles ils forment un treillis délicat à mailles longi-

tudinales. Ces éléments cellulaires vont jusqu'à la limitante interne de la rétine. A partir de ce point ils se répandent un peu au-delà du diamètre du nerf optique, c'est-à-dire un peu au-delà de la papille optique, pour disparaître ensuite complètement.

Le pédoncule optique ne prend aucune part à la formation des fibres du nerf optique; il sert seulement de conducteur à ces fibres qui vont du cerveau intermédiaire (couches optiques) à la rétine. Les fibres optiques, formées par les prolongements directs des cylindres-axes de la substance grise du cerveau intermédiaire, naissent vers la partie supérieure de celui-ci et descendent vers sa partie basilaire. Sorties de la partie inféro-latérale de la couche optique, elles constituent une bandelette qui n'a ni cellules ni noyaux, et se développent de leur point d'émergence cérébrale vers la périphérie, c'est-à-dire vers la vésicule optique secondaire. Elles traversent cette vésicule et arrivent se placer entre la couche ganglionnaire et la membrane limitante interne de son feuillet distal.

Jusqu'à la papille, le nerf optique offre un échafaudage provenant des cellules du pédoncule, et toute une portion du feuillet médullaire de ce pédoncule se transforme en substance d'appui sans caractères distinctifs. Mais ce n'est point là un fait isolé. Des transformations analogues du feuillet médullaire se produisent ailleurs (paroi proximale de la vésicule optique secondaire, glande pinéale, lobe postérieur du corps pituitaire, épendyme, revêtement des plexus choroïdes).

Le nerf optique, complètement développé, comprend donc : une gaîne superficielle dérivée du mésoblaste ; une gaîne moyenne formée par la portion de l'arachnoïde qui accompagne le pédoncule optique et un peu par le méso-

blaste ambiant; une gaîne profonde, née aussi du mésoblaste, mais dérivant surtout du réseau oculo-pie-mérien non invaginé; des fibres nerveuses venues du cerveau intermédiaire, mêlées à une grande quantité de substance cellulaire provenant de la substance embryonnaire d'appui du feuillet médullaire et du mésoblaste ambiant; enfin l'artère centrale de la rétine, qui dépend aussi un peu de ce mésoblaste, mais avant tout du réseau oculo-pie-mérien invaginé.

En résumé, le treillis vasculaire du nerf optique dérive à la fois de l'oculo-pie-mère et du mésoblaste ambiant invaginés et non invaginés.

Structure et développement du corps vitré. — Le CORPS VITRÉ est une sphère transparente, creusée d'une fossette antérieure, dans laquelle se loge le cristallin. Il se compose de deux parties :

1° La membrane hyaloïde ;

2° La substance propre (*humeur vitrée*).

La *membrane hyaloïde*, amorphe, envoie des cloisons à l'intérieur de la substance propre. En avant et en dehors d'elle, sur la portion de la limitante interne de la rétine qui tapisse le corps ciliaire, se trouve la zone de Zinn, considérée à tort par quelques auteurs comme un dédoublement de l'hyaloïde ; cette zone va s'attacher à la périphérie de la face antérieure du cristallin. Entre la zone de Zinn, le bord du cristallin et la portion de l'hyaloïde qui va tapisser la face postérieure de cette lentille, se trouve un espace prismatique triangulaire, le *canal de Petit*.

La *substance propre* ou *humeur vitrée*, est une masse homogène, dans laquelle persistent quelques cellules, restes de l'état fœtal.

Le corps vitré dérive de l'oculo-pie-mère invaginée

et de la partie du mésoblaste entourant la vésicule optique primitive qui accompagne l'oculo-pie-mère dans son invagination; ici, comme au niveau de l'encéphale,

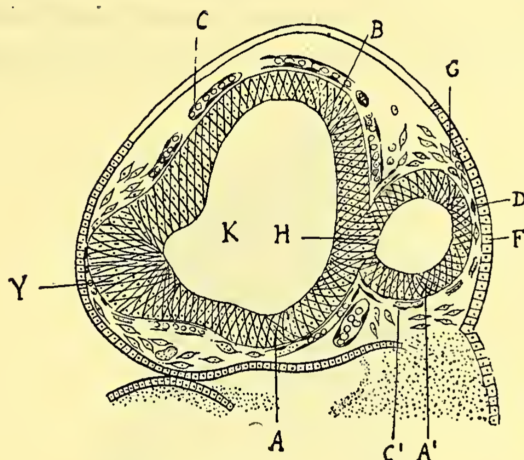


Fig. 14 (d'après Real y Beyro).

Embryon de chien de 3 mill. — Coupe horizontale de la vésicule cérébrale antérieure passant au niveau du pédoncule des vésicules optiques.

A, région frontale de la vésicule cérébrale antérieure.
A', région correspondante de la vésicule optique.
C, pie-mère cérébrale.
C', vaisseaux du réseau oculo-pie-mérien, s'avançant dans la région la plus antérieure de la vésicule optique primitive.
D, éléments cellulaires appartenant aux parois des vaisseaux du réseau sus-indiqué placés entre l'épiblaste et la vésicule optique primitive.
F, épiblaste.
G, cellules mésodermiques.
H, pédicule de la vésicule optique.
K, cavité de la vésicule cérébrale antérieure.

l'arachnoïde n'accompagne pas la pie-mère dans son invagination.

Dès son origine, le corps vitré est surtout constitué par des vaisseaux formant une mince lamelle comprise entre le feuillet distal de la vésicule optique secondaire et la vésicule cristalline. Mais cette lamelle ne tarde pas à se transformer en un bloc de vaisseaux constituant

un réseau vasculaire à mailles polygonales plongées dans une substance hyaline.

Ces vaisseaux, d'abord très serrés, restent en communication avec le réseau oculo-pie-mérien non invaginé, sur deux points : 1° au niveau du bord cristallinien de la vésicule optique secondaire; 2° à travers la fente optique.

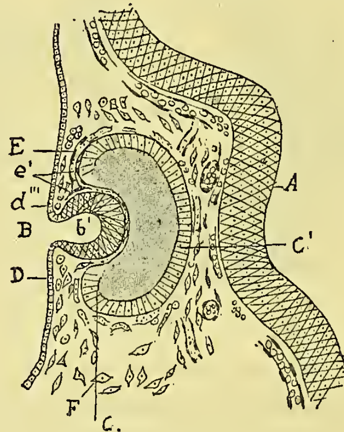


Fig. 15 (d'après Real y Beyro).

Embryon de rat de 3 mill. — Coupe horizontale de l'œil.

A, paroi de la vésicule cérébrale antérieure.
B, orifice très rétréci de la vésicule du cristallin ;
b', sa cavité.
C, feuillet distal de la vésicule optique secondaire ;
C', son feuillet proximal.
D, ectoderme ;
d''', pédicule de la vésicule cristalline.
E, vaisseaux de l'oculo-pie-mère contournant le bord antérieur de la vésicule optique secondaire pour aller s'engager dans cette vésicule, entre son feuillet distal et le cristallin ; tout autour est le mésoblaste ;

e', bourgeon vasculaire formant les premiers rudiments de la membrane pupillaire.

Cette dernière communication, d'abord très large, se réduit plus tard à un petit orifice situé près du pédoncule optique et livrant passage à un paquet de vaisseaux, orifice qui finit par disparaître.

Les mailles du réseau vasculaire du corps vitré, d'abord très serrées, subissent une raréfaction plus grande au centre qu'à la périphérie, et cèdent la place à trois ou quatre gros troncs qui, par leur réunion, forment *l'artère hyaloïde*, artère contenue dans un canal central,

FIG. 16 (d'après REAL Y BEYRO.)

Embryon de rat de 5 mill. — Coupe horizontale de l'œil suivant un plan oblique en bas et en dedans.

A, fente optique.
a' a'', vaisseaux de l'oculo-pie-mère s'engageant dans la fente.
B, oculo-pie-mère contournant le bord antérieur de la vésicule optique secondaire.
C, cellules mésoblastiques constituant l'ébauche de la cornée.
D, carrefour anastomotique.
d', bourgeon vasculaire de l'iris.
d'', membrane pupillaire.
E, vaisseaux de l'oculo-pie-mère étranglée au niveau de la fente.
F, feuillet proximal de la vésicule optique secondaire.

le *canal hyaloïdien*. D'après M. VASSAUX, ce canal serait l'analogue de la gaîne lymphatique des vaisseaux de l'encéphale.

A mesure que les mailles vasculaires diminuent, des cellules se détachant des bourgeons vasculaires constituent une grande partie de la substance propre du corps vitré. Celle-ci est donc essentiellement formée par des fragments des parois vasculaires dissociées, sorte d'exsu-

dat, auquel se trouvent aussi mélangées quelques cellules mésoblastiques entraînées par l'invagination de l'oculo-pie-mère.

Dans les premiers temps, le réseau hyaloïdien périphérique est borné extérieurement par la limitante interne de la rétine, et, bien qu'il semble posséder une membrane propre, il n'est, en réalité, supporté par aucune membrane spéciale. A mesure que les vaisseaux disparaissent à la périphérie du corps vitré, en rapport immédiat avec la limitante interne de la rétine, se différencie une membrane particulière, la membrane hyaloïde.

Enfin, tous les vaisseaux du corps vitré disparaissent.

Structure et développement de la capsule vasculaire du cristallin. — Lorsque le cristallin s'invagine dans la vésicule optique secondaire, la partie périphérique de sa face antérieure se trouve en rapport avec une portion de cette vésicule; de sorte qu'à ce niveau l'on voit, en allant d'avant en arrière, les quatre feuillets suivants : 1° l'oculo-pie-mère non invaginée; 2°, 3°, les deux feuillets, proximal et distal, de la vésicule optique secondaire; 4° l'oculo-pie-mère invaginée. Celle-ci, qui doit, nous l'avons vu, former la partie essentielle du corps vitré, tapisse non seulement la partie périphérique de la face antérieure du cristallin, mais aussi sa face postérieure tout entière. Elle constitue donc à cette lentille un organe propre de nutrition, en forme de capsule vasculaire incomplète en avant.

Cette capsule, qui précède la cornée et l'iris, peut se subdiviser en deux régions secondaires, l'une postérieure, ordinairement appelée membrane *capsulaire postérieure*, l'autre antérieure, nommée membrane *capsulo-pupillaire*.

Mais à ces noms, nous avons préféré ceux de régions *postcristalline* et *précristalline* qui nous semblent désigner plus clairement les deux parties de la capsule. La capsule vasculaire du cristallin, continue en arrière avec la capsule vasculaire du corps vitré (oculo-pie-mère invaginée) et avec celle du globe de l'œil (oculo-pie-mère non invaginée), contribue à former à ce niveau ce que M. REAL

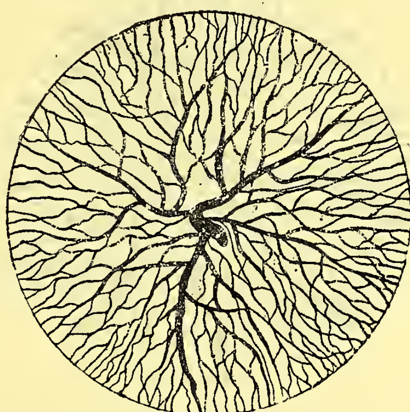


FIG. 17 (d'après KÖLLIKER).
Capsule vasculaire du cristallin (Région postcristalline).

Y BEYRO nomme le *carrefour anastomotique*. De ce carrefour, nous verrons naître les bourgeons qui donneront le corps ciliaire et l'iris.

L'artère hyaloïde, née, nous l'avons vu, au centre du réseau vasculaire de l'oculo-pie-mère invaginée, traverse le canal hyaloïdien du corps vitré et arrive près de la face postérieure du cristallin. Là elle donne des branches qui s'étalent sur cette paroi en formant des ramifications parallèles, jusqu'à l'équateur de cette lentille; arrivées à ce niveau, les branches artérielles contournent le bord du cristallin, pour aller se jeter dans la région précristalline,

où elles s'anastomosent plus tard avec des vaisseaux plus gros venus de l'iris, vaisseaux surtout veineux ; mais aucun vaisseau ne pénètre jamais à l'intérieur du cristallin.

Ainsi donc, les vaisseaux de la capsule vasculaire du cristallin proviennent tous de l'oculo-pie-mère invaginée. Mais, de même que ceux du corps vitré, ils ne sont pas sup-



Fig. 18 (d'après Jules Cloquet) (1).
Capsule vasculaire du cristallin (Région précristalline).

portés par une membrane propre. Ceux de la région précristalline apparaissent sous la forme d'un bourgeon rampant sur la face antérieure du cristallin jusqu'au niveau de son pédicule épiblastique ; de sorte que cette région forme une espèce de diaphragme perforé en son centre pour le passage du pédicule du cristallin. Après la disparition de ce pédicule, les cellules mésoblastiques environ-

(1) Cette figure, publiée par Jules Cloquet, en 1818, est généralement reproduite avec de légères modifications, signée du nom de Kölliker. Elle représente la région précristalline de la capsule vasculaire du cristallin, région qui, par dédoublement, fournit la membrane pupillaire. Au Musée Orfila on peut voir de fort belles préparations de cette membrane aites par M. le professeur Richet, pour le concours du prosectorat de 1843.

nantes comblent l'espace qu'il occupait, et la région précristalline de la capsule vasculaire du cristallin ne tarde pas à en faire autant. Alors cette région précristalline se trouve tendue, comme une peau sur un tambour, sur le bord de la vésicule optique secondaire, au niveau du carrefour anastomotique.

Structure et développement de la cornée. — La CORNÉE TRANSPARENTE, qui se continue, en arrière, avec la sclérotique (*cornée opaque*), se compose de cinq couches; ce sont, en allant d'avant en arrière, de la peau vers le cristallin :

1° La couche épithéliale;

2° La lame élastique antérieure (*membrane de Bowman*);

3° La membrane propre;

4° La lame élastique postérieure (*membrane de Demours*);

5° La couche endothéliale.

La *couche épithéliale* est formée par un épithélium pavimenteux stratifié, comparable à celui de la conjonctive auquel il fait suite, et constitué par trois couches cellulaires. Les cellules superficielles sont lamellaires, les moyennes polyédriques, et les profondes cylindriques.

La *lame élastique antérieure*, homogène, se continue avec le derme conjonctival.

La *membrane propre* de la cornée se compose d'un grand nombre de lames réductibles elles-mêmes en lamelles plus fines. Celles-ci sont composées de petits faisceaux de fibrilles semblables aux faisceaux et aux fibrilles du tissu conjonctif, faisceaux qui laissent entre eux des fentes parallèles à leur direction. Entre les lames cornéennes sont

comprises des *cellules connectives*, plates, étoilées et anastomosées. En outre, des *cellules migratrices* (cellules lymphatiques), se déplaçant au moyen de prolongements amiboïdes, cheminent entre les lames cornéennes ou dans leur intérieur. Dans ce dernier cas, elles écartent les fibres qui constituent ces lames. Les fibres de cette couche se continuent, sans interruption, avec celles de la sclérotique. Entre le limbe de cette membrane et la sclérotique est le *canal de Schlemm*.

La *lame élastique postérieure*, formée par un grand nombre de feuillets superposés, s'épaissit au niveau du limbe de la cornée, et se subdivise en deux couches secondaires. L'une, superficielle, va constituer la paroi profonde de l'*espace de Fontana;* l'autre, profonde, se réfléchit de la face postérieure de la cornée sur la face antérieure de l'iris, en formant ce que l'on désigne sous le nom de *ligament pectiné*.

Enfin, la *couche endothéliale* est formée par une seule série de grandes cellules polygonales à noyau. Comme la lame élastique postérieure, elle se réfléchit au niveau de l'espace de Fontana, pour aller former la couche la plus superficielle de l'iris, couche faisant vis-à-vis à sa congénère cornéenne, avec qui elle limite la chambre antérieure de l'œil.

L'épithélium cornéen dérive de l'épiblaste superficiel. Les quatre autres couches de la cornée se forment par la différenciation du mésoblaste placé au-devant de la vésicule optique secondaire et du cristallin. A ce niveau, en avant du cristallin, est une masse incolore, hyaline, composée de deux parties : l'une antérieure, épiblastique (épithélium cornéen), l'autre postérieure, mésoblastique.

Les cellules mésoblastiques envahissent cette dernière portion de la membrane incolore et hyaline, et la divisent en deux lamelles, qui vont former la lame élastique antérieure et la lame élastique postérieure de la cornée, tandis que les cellules envahissantes constituent sa membrane propre.

Au moment où apparaît l'iris, la lame élastique postérieure primitive se dédouble, à son tour, en deux lamelles secondaires, dont l'antérieure constitue la lame élastique postérieure proprement dite de la cornée, tandis que la postérieure tapisse la face antérieure de la membrane moyenne de l'iris. C'est ainsi que se forme la chambre antérieure de l'œil, sorte de fissure séreuse du mésoblaste, recouverte par un endothélium qui sécrète l'humeur aqueuse, et forme la couche profonde de la cornée et la couche superficielle de l'iris.

Structure et développement de la zone ciliaire. — La ZONE CILIAIRE se compose de deux parties :

1° Le muscle ciliaire;

2° Le corps ciliaire (*couronne ciliaire*).

Sur une coupe, le *muscle ciliaire* a la forme d'un triangle allongé, dont le bord externe répond à un prolongement de la *lamina fusca* le séparant de la sclérotique, le sommet à la choroïde, le bord interne au corps ciliaire, et la base à la naissance de l'iris. Il est constitué par des fibres lisses, les unes superficielles à direction antéro-postérieure, les autres profondes à direction circulaire. Les premières, nées de la membrane élastique postérieure de la cornée (membrane de Demours), de la paroi profonde de l'espace de Fontana et de la lame élastique antérieure de l'iris (membrane de Demours prolongée), s'irradient

vers le corps ciliaire et la circonférence de l'iris. Les autres forment un anneau situé au lieu de réunion du corps ciliaire et de l'iris.

Le *corps ciliaire*, placé en arrière et en dedans du muscle ciliaire, est formé par 70 à 80 lamelles triangulaires, les *procès ciliaires*, disposées de champ et rayonnées. Le sommet de ces triangles, postérieur, se continue avec la choroïde ; le bord externe, adhérent, est contigu au muscle ciliaire ; l'extrémité antérieure, arrondie, se dirige en avant et en dedans et fait librement saillie dans la chambre postérieure, en arrière de l'iris, sans atteindre la périphérie du cristallin ; enfin, le bord interne est libre, tandis que les faces latérales de chaque triangle s'adossent aux faces correspondantes des deux triangles voisins.

Le corps ciliaire se compose de faisceaux connectifs entrecroisés et de plexus vasculaires très riches, plexus faisant suite aux deux couches vasculaire et capillaire de la choroïde. En dedans de cette partie fondamentale du corps ciliaire se trouvent les deux feuillets de la vésicule optique secondaire, le proximal muni de son pigment, et le distal uniquement représenté par la membrane limitante interne de la rétine. En outre, cette membrane est elle-même doublée, sur sa face profonde, par la zone de Zinn.

Le muscle et la partie fondamentale du corps ciliaire dérivent surtout de la région antérieure de l'oculo-pie-mère non invaginée et un peu du mésoblaste en rapport avec le réseau oculo-pie-mérien. L'ébauche des procès ciliaires est représentée par une série de petits bourgeons qui naissent en dehors et en arrière de l'iris, où ils forment un bourrelet circulaire dentelé. Les dents de ce bourrelet se

logent dans les plis de la partie antérieure de la vésicule optique secondaire et de la partie correspondante de la zone de Zinn, vis-à-vis desquelles elles jouent le rôle de modeleurs.

Le corps ciliaire dérive donc de l'oculo-pie-mère non invaginée, de la vésicule optique secondaire et de l'oculo-pie-mère invaginée, tandis que le muscle ciliaire ne dérive que de l'oculo-pie-mère non invaginée. Le mésoblaste ambiant prend une part secondaire à la formation du muscle et du corps ciliaires.

Structure et développement de l'iris. — L'IRIS, perforé d'un orifice central (*pupille*), forme un diaphragme intermédiaire à la cornée et au cristallin, et se compose de cinq couches, qui sont, en allant d'avant en arrière, de la cornée vers le cristallin :

1° Une couche endothéliale ;

2° Une couche élastique (*membrane de Demours prolongee*) ;

3° Une membrane propre ou fondamentale ;

4°, 5° Deux couches pigmentaires (*uvée*).

Les deux premières couches, *endothéliale* et *élastique*, proviennent, nous l'avons vu, du mésoblaste précristallinien, d'où dérivent aussi les quatre couches profondes de la cornée. En étudiant cette dernière, nous avons dit, en effet, comment sa lame élastique postérieure primitive se dédoublait par fissuration en quatre couches secondaires : les deux couches profondes de la cornée et les deux couches superficielles de l'iris.

La troisième couche, *membrane propre* ou *fondamentale*, est constituée par une charpente connective supportant des fibres musculaires lisses, des vaisseaux et des

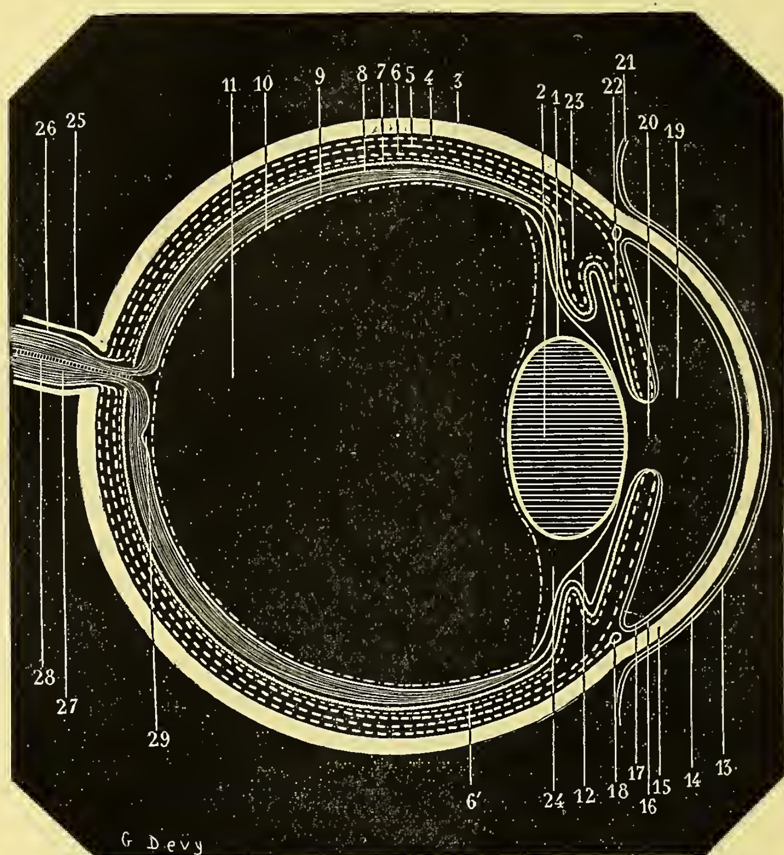


Fig. 19.

Coupe antéro-postérieure du globe de l'œil (schématique).

1, 2, **cristallin :** cristalloïde; 2, substance propre du cristallin.

3, *sclérotique.*

4, 5, 6, 6′, **choroïde** — — — — — — — 4, *lamina fusca,* continuation de l'arachnoïde qui va se terminer sur la face superficielle du muscle ciliaire; 5, couche vasculaire; 6, couche capillaire : ces deux couches, continuation de la pie-mère cérébrale, vont former la couche superficielle du corps ciliaire (23) et la couche moyenne de l'iris (22) : 6′, lame vitreuse.

7, 8, 9, **rétine :** 7, sa couche pigmentaire; 8, ses sept couches nerveuses et sa limitante externe; 9, sa limitante interne. La pigmentaire et la limitante interne vont former les deux couches moyennes du corps ciliaire (23) et les deux couches profondes de l'iris (22).

10, 11, **corps vitré :** 10, sa membrane hyaloïde —.—.—.—.—.— 11, sa substance propre.

12, *zone de Zinn,* partant de la partie périphérique de la face antérieure de la cristalloïde pour aller s'intercaler entre l'hyaloïde et la limitante interne de la rétine immédiatement en arrière du corps ciliaire (23) dont elle forme la couche profonde.

13, 14, 15, 16, 17, **cornée :** 13, sa couche épithéliale; 14, sa lame élastique antérieure, ces deux couches se continuent avec l'épithélium et le derme de la conjonctive (21); 15, sa membrane propre, continuation de la sclérotique; 16, sa lame élastique postérieure; 17, sa couche endothéliale : ces deux dernières couches se réfléchissent au niveau du canal de Fontana (18), pour aller former les deux couches superficielles de l'iris (22).

18, *espace de Fontana.*

19, *chambre antérieure.*

20, *orifice pupillaire.*

21, *conjonctive.*

22, **iris,** formé par cinq couches (deux cornéennes, une choroïdienne, deux rétiniennes).

23, **corps ciliaire,** formé par quatre couches (une choroïdienne, deux rétiniennes, une zonulaire).

24, *canal de Petit.*

25, 26, 27, **nerf optique :** 25, sa gaine sclérotidale; 26, ses deux gaines arachnoïdienne et choroïdienne; 27, ses fibres nerveuses allant aboutir à la papille optique.

28, artère centrale de la rétine.

29, *tache jaune,* en dehors et au-dessous de la papille optique,

nerfs. Les fibres musculaires se disposent en cercles autour de la pupille (*sphincter pupillaire*).

Un élève de M. Panas, M. Boé, a prouvé que le *muscle dilatateur de Henle n'existe pas.* Les noyaux que Henle considère comme appartenant à des fibres musculaires lisses, dépendent de la portion irienne de la couche pigmentaire de l'iris. Il n'existe pas de fibres musculaires radiées dans l'épaisseur du stroma irien. Il y en a seulement quelques-unes entre ce stroma et la couche pigmentaire.

Cette membrane fait suite aux deux couches vasculaire et capillaire de la choroïde, couches que nous avons aussi vues au niveau du corps ciliaire; comme celles-ci, elle dérive de l'oculo-pie-mère non invaginée.

Les deux couches profondes (*uvée*) sont pigmentaires, et dépendent des deux feuillets, proximal et distal, de la vésicule optique secondaire, feuillets placés, nous le savons, entre la partie fondamentale du corps ciliaire et la zone de Zinn. Ici, comme au niveau du corps ciliaire, le feuillet distal se trouve réduit à la membrane limitante interne de la rétine; mais, au niveau de l'iris, cette dernière membrane, offre ceci de particulier qu'elle se laisse envahir par la pigmentation.

La membrane propre de l'iris, avons-nous dit, naît de l'oculo-pie-mère non invaginée, c'est-à-dire de la portion de cette membrane qui fournit la choroïde; elle dérive aussi un peu du mésoblaste correspondant. L'ébauche de cette couche est formée par un bourrelet annulaire placé au-devant du bourrelet ciliaire, au niveau de l'équateur du cristallin et du carrefour anastomotique, entre les deux couches venues de la cornée et les deux couches procé-

dant de la vésicule optique secondaire. L'orifice limité

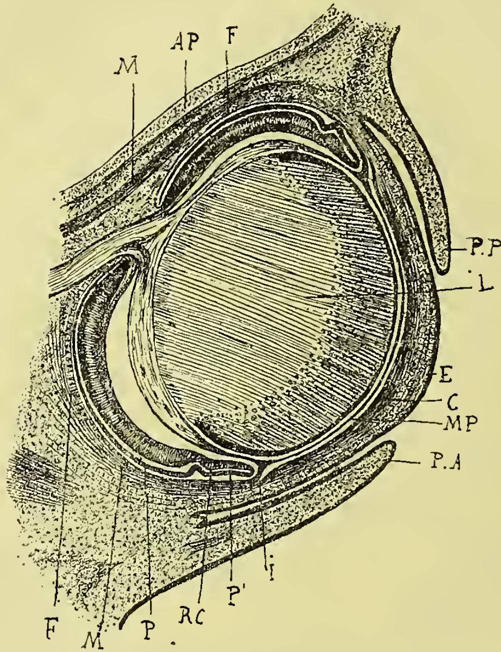


Fig. 20 (d'après Kölliker).

Coupe horizontale d'un œil de lapin de dix-huit jours. Grossi vingt-cinq fois.

L, cristallin.

En arrière du cristallin est le corps vitré, détaché de la rétine par rétrécissement, excepté au niveau du point où l'artère hyaloïde semble la continuation de l'artère centrale de la rétine.

F, rudiment de la choroïde.

P, feuillet proximal de la vésicule optique secondaire ;

P', sa continuation dans la région irido-ciliaire ;

R C. feuillet distal de cette vésicule se continuant aussi dans la région irido-ciliaire.

C, cornée avec son épithélium, E.

I, ébauche de l'iris.

M P, membrane pupillaire.

P A, paupière supérieure ;

PP, paupière inférieure.

MM, muscles droits supérieur et inférieur ;

O I, oblique inférieur.

A P, petite aile du sphéroïde.

par le bourrelet irien répond à l'orifice de cette dernière vésicule, et l'orifice pupillaire définitif ne serait autre chose

que le reste de cet orifice primordial (Mathias Duval) (1).

Dès son apparition, le bourgeon irien se trouve en

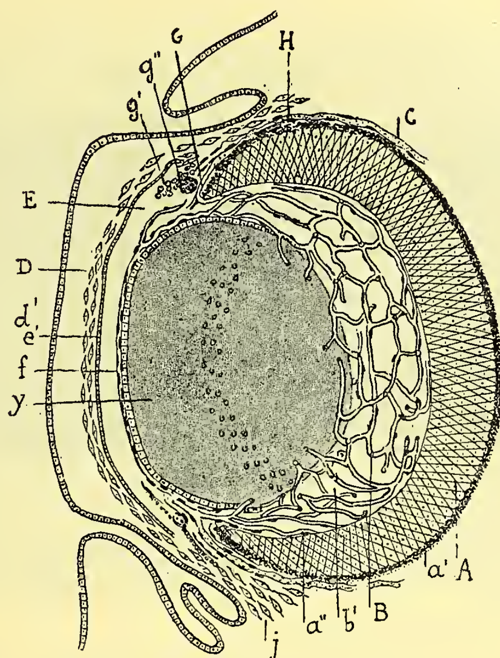


Fig. 21 (d'après Real y Beyro).

Embryon de mouton de 3 cent. — Coupe horizontale de l'œil.

A, rétine.
a', son feuillet proximal pigmenté.
a'', sa membrane limitante interne.
B, réseau vasculaire du corps vitré embryonnaire.
b', substance hyaline remplissant les mailles du réseau.
C, oculo-pie-mère non invaginée.
D, cellules de la cornée.
d', sa couche épithéliale.
E, chambre antérieure.
e', son endothélium.
f, membrane pupillaire.
G, réseau vasculaire de l'iris.
g', cellules du bourgeon irien.
g'', gros vaisseaux de la base de l'iris.
J, cellules mésodermiques.
y, cristallin.

rapport avec la portion précristalline de la capsule vasculaire du cristallin. A mesure que ce bourgeon se déve-

(1) Communication orale.

loppe, en se rapprochant de l'axe optique, l'équateur du cristallin semble se déplacer en arrière; de sorte que la couche profonde de ce bourgeon, c'est-à-dire la couche dependant de la limitante interne de la rétine, se trouve en rapport immédiat avec la région périphérique de la

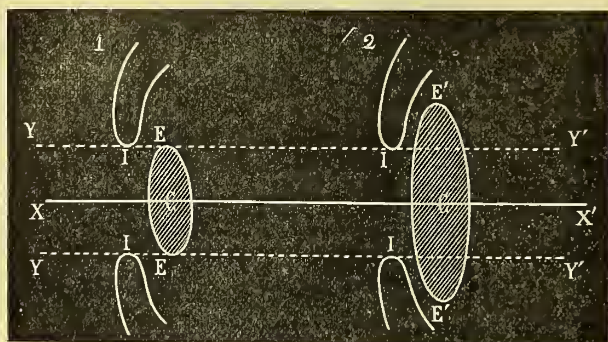


Fig. 22.

Développement de l'iris.

C, cristallin.
I, bord antérieur de la vésicule optique secondaire.
Dans la première figure, le bord de cette vésicule affleure celui du cristallin. Dans la deuxième figure, l'orifice de la vésicule optique secondaire ayant gardé les mêmes dimensions. le cristallin le déborde dans tous les sens (déplacement équatorial du cristallin).

Cet orifice de la vésicule optique secondaire formerait plus tard l'orifice pupillaire (Mathias Duval).

face antérieure de la portion précristalline de la capsule vasculaire du cristallin.

Pendant son développement le bourgeon irien dédouble cette portion précristalline de la capsule vasculaire du cristallin en deux lamelles secondaires : l'une, postérieure, reste en rapport immédiat avec la face antérieure du cristallin et la face postérieure de la cinquième couche de l'iris (limitante interne) : l'autre, antérieure, se place au-devant de l'iris primordial (couche moyenne), et n'adhère à la première que par un pédicule vasculaire

situé au niveau de l'orifice pupillaire. L'iris se trouve alors intercalé entre deux couches vasculaires, l'une postérieure, *postirienne* (*capsulo-pupillaire*), l'autre antérieure, *préi-*

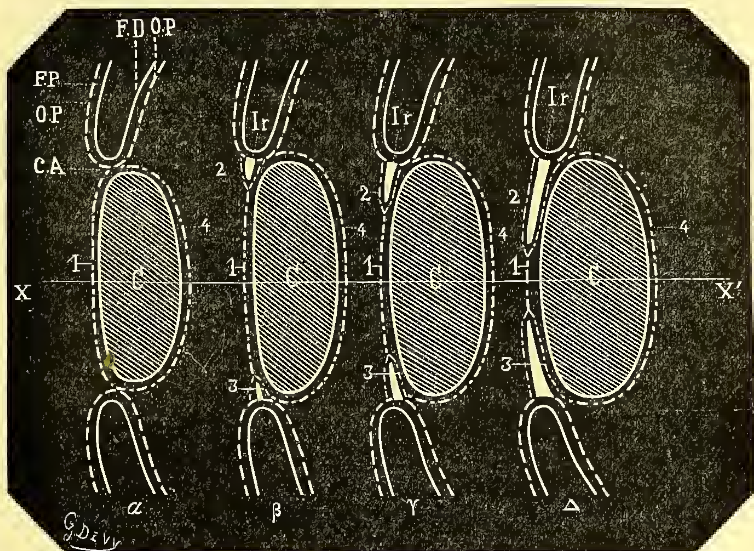


Fig. 23.

Développement de l'iris et de la membrane pupillaire.

C, cristallin.

FP, feuillet proximal de la vésicule optique secondaire.

FD, feuillet distal de cette vésicule.

OP, oculo-pie-mère non invaginée en avant du feuillet proximal, invaginée en arrière du feuillet distal.

CA, carrefour anastomotique.

1, 4, capsule vasculaire du cristallin 1, sa région précristalline; 4, sa région postcristalline. — Le carrefour anastomotique touche la région précristalline de la capsule vasculaire.

Ir, bourgeon irien, se développant au niveau du carrefour anastomotique, aux dépens de l'oculo-pie-mère non invaginée, et dédoublant la région précristalline de la capsule vasculaire du cristallin en deux couches secondaires, l'une antérieure à l'iris (préirienne), l'autre postérieure à l'iris (postirienne).

2, couche préirienne (membrane pupillaire).

3, couche postirienne (capsulo-pupillaire).

rienne, formant seule une véritable membrane, la *membrane pupillaire*, dans laquelle les éléments cellulaires sont d'ailleurs très clairsemés.

La pupille est bordée par un cercle artériel venant de la région capsulo-pupillaire. De ce cercle partent des vaisseaux qui abordent la membrane pupillaire par sa face profonde. D'autres vaisseaux, nés de l'iris, rattachent directement ce diaphragme à la face profonde de la membrane pupillaire ; de sorte que cette dernière adhère à l'iris par toute l'étendue de sa face profonde. Mais, plus tard,

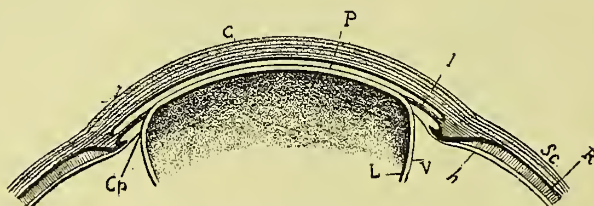


Fig. 24 (d'après Kölliker).

Partie antérieure d'un œil d'embryon de veau coupé par le milieu.

L, cristalloïde.
Sc, sclérotique et choroïde.
R, rétine.
h, hyaloïde.
C, cornée représentée sans conjonctive.
I, iris allant diviser la région précristalline de la capsule vasculaire du cristallin en deux portions, l'une préirienne (membrane pupillaire), l'autre postirienne (capsulo-pupillaire).
P, portion préirienne (membrane pupillaire).
C*p*, portion postirienne (capsulo-pupillaire).
V, partie postérieure de la capsule vasculaire du cristallin.

les vaisseaux d'union centraux disparaissent, et alors la membrane pupillaire n'adhère plus à l'iris que par sa périphérie.

A ce moment la capsulo-pupillaire disparaît et fait place à une sorte d'exsudat, *zone de Zinn*, qui se continue avec la face externe de la partie antérieure de l'hyaloïde, formée, comme elle, par une exsudation de l'oculo-pie-mère invaginée. Comme la zone de Zinn est beaucoup moins épaisse que la capsulo-pupillaire, à laquelle elle succède, entre l'iris et cette zone soudée au cristallin, se trouve un

espace, la *chambre postérieure,* qui ne communique jamais avec la chambre antérieure ; car, au niveau de l'orifice pupillaire, l'iris s'adapte exactement à la face antérieure du cristallin.

Puis, la membrane pupillaire disparaît à son tour, et la face superficielle de l'iris primordial (couche moyenne) se met alors en rapport définitif avec la membrane de Demours prolongée.

En résumé, la partie fondamentale de l'iris et ses deux couches profondes ou postérieures ont la même origine que les trois couches superficielles du corps ciliaire, les unes et les autres dérivent, en effet, de l'oculo-pie-mère non invaginée et de la vésicule optique secondaire. Quant aux deux couches superficielles de l'iris, celles qui proviennent de la lame élastique postérieure primitive de la cornée, elles n'ont pas leurs homologues dans le corps ciliaire.

Mais, en revanche, ce dernier corps étant tapissé sur face profonde par la zone de Zinn, possède une couche dérivée de l'oculo-pie-mère invaginée, couche qui, à son tour, n'est nullement représentée dans l'iris.

Comme pour la choroïde, le corps vitré, le muscle et le corps ciliaires, le mésoblaste ambiant joue un rôle acces soire dans la formation de la couche moyenne de l'iris.

Distribution et développement des vaisseaux sanguins du globe de l'œil. — Toutes les ARTÈRES du globe de l'œil proviennent de l'artère ophthalmique ; ce sont :

1° Les ciliaires postérieures ;

2° Les ciliaires antérieures ;

3° L'artère centrale de la rétine.

Les artères ciliaires, postérieures et antérieures, se ren-

dent à la sclérotique et aux deux zones de la choroïde (choroïdienne proprement dite et irido-ciliaire). L'artère centrale de la rétine se distribue à la membrane de ce nom et au nerf optique.

La membrane vasculaire de la zone choroïdienne reçoit quinze à vingt branches des artères ciliaires postérieures.

Les artères ciliaires antérieures constituent deux cercles, l'un externe incomplet, le *cercle du muscle ciliaire*, l'autre interne, complet, le *grand cercle artériel de l'iris.* De ces deux cercles partent quatre sortes de rameaux :

1° Les rameaux choroïdiens allant à la partie antérieure de la zone choroïdienne proprement dite ;

2° Les rameaux du muscle ciliaire ;

3° Les rameaux du corps ciliaire ;

4° Enfin les rameaux du *petit cercle artériel de l'iris.*

L'artère centrale de la rétine pénètre dans le nerf optique à deux centimètres du globe oculaire, puis elle arrive dans la rétine, au niveau du bord externe de la papille optique, où elle se divise en deux branches, l'une supérieure, l'autre inférieure. La *fosse centrale,* placée en centre de la tache jaune, est totalement dépourvue de vaisseaux.

Le RÉSEAU CAPILLAIRE de la sclérotique communique avec celui de la zone choroïdienne proprement dite en arrière, et avec ceux de la zone irido-ciliaire et de la conjonctive en avant.

Le réseau capillaire de la zone choroïdienne proprement dite, fin et serré, communique avec le réseau capillaire de la rétine.

Le réseau capillaire de sa zone irido-ciliaire communique avec le réseau sous-conjonctival. Les capillaires de

l'iris et ceux de la conjonctive forment des anses dépassant à peine le limbe de la cornée.

Le réseau capillaire de la rétine, qui occupe toutes les couches de cette membrane, à l'exception de la granuleuse externe et de la couche des cônes et des bâtonnets, communique, ainsi que nous l'avons vu, avec le réseau capillaire de la zone choroïdienne proprement dite près du trou optique. Il communique aussi avec le réseau fin et serré du nerf optique.

Le réseau veineux postérieur de la sclérotique va aux veines ciliaires postérieures ; son réseau veineux antérieur va aux veines ciliaires antérieures, soit directement, soit par le canal de Schlemm.

Les deux régions de la choroïde (choroïdienne proprement dite et irido-ciliaire) ont un système veineux commun, le système des *vaisseaux en tourbillon* (*vasa vorticosa*), quatre vaisseaux situés à égale distance du plan équatorial. Une partie des veines du muscle ciliaire se rendent au plexus veineux du canal de Schlemm.

La veine centrale de la rétine est formée par la réunion de deux branches accompagnant les deux branches de l'artère correspondante.

Le corps vitré, le cristallin et la cornée sont totalement dépourvus de vaisseaux. Aucun vaisseau ne pénètre jamais dans le cristallin, même durant la vie fœtale. Le corps vitré, très vasculaire durant la vie fœtale, est totalement dépourvu de vaisseaux chez le nouveau-né. On ne sait rien de bien précis sur les vaisseaux fœtaux de la cornée.

Les vaisseaux de la sclérotique se développent, comme cette membrane, aux dépens du mésoblaste entourant la vésicule optique secondaire.

Ceux des deux régions de la choroïde (zones choroïdienne proprement dite et irido-ciliaire) proviennent surtout de l'oculo-pie-mère non invaginée et un peu du mésoblaste ambiant.

Les vaisseaux de la rétine dérivent surtout de l'oculo-pie-mère invaginée et un peu du mésoblaste qui suit cette membrane dans son invagination.

Enfin, les vaisseaux du nerf optique dérivent, les centraux de l'oculo-pie-mère invaginée et du mésoblaste qui l'accompagne, les périphériques de l'oculo-pie-mère non invaginée et du mésoblaste ambiant.

Lymphatiques du globe de l'œil. — D'après Schwalbe (1) le SYSTÈME LYMPHATIQUE du globe de l'œil se diviserait en deux systèmes secondaires communiquant entre eux :

1° Le système antérieur;

2° Le système postérieur.

Le SYSTÈME ANTÉRIEUR, formé par la chambre antérieure de l'œil, recevrait la lymphe de la conjonctive, de la cornée, de l'iris, du muscle et du corps ciliaires. De la chambre antérieure, la lymphe s'écoulerait dans l'espace de Fontana, qui ne serait autre chose qu'un espace lymphatique. De ce canal, la lymphe passerait dans les veines ciliaires antérieures (!).

Le SYSTÈME POSTÉRIEUR, constitué par les lymphatiques nés en arrière du corps ciliaire, se composerait de trois espaces ou réservoirs :

1° Le réservoir périchoroïdien;

2° L'espace de Tenon;

(1) SCHWALBE. *In Stricker*, t. II, page 1063.

3° L'espace sus-vaginal.

Le *réservoir périchoroïdien*, placé entre la choroïde et la sclérotique, ou plutôt entre les deux lames de la *lamina fusca*, continuation de l'arachnoïde, recevrait la lymphe de la choroïde. De ce réservoir, la lymphe traverserait les orifices donnant passage aux vaisseaux en tourbillon (*vasa vorticosa*) pour se rendre à *l'espace de Tenon*, espace compris entre la sclérotique et l'aponévrose orbito-oculaire.

L'espace de Tenon communiquerait avec *l'espace sus-vaginal*, espace correspondant à la gaîne moyenne ou arachnoïdienne du nerf optique. Ce dernier espace recevrait, en outre, les vaisseaux lymphatiques de la rétine, vaisseaux entourant les veines et les capillaires rétiniens. Enfin, il irait lui-même déboucher dans la cavité arachnoïdienne.

Tel est le résumé succinct, mais fidèle, du travail de Schwalbe, travail auquel les auteurs les plus autorisés ont fait de très nombreuses et très sérieuses objections.

A l'état normal, en effet, l'humeur aqueuse ne présente aucun des caractères de la lymphe ; elle est, par exemple, absolument dépourvue de cellules lymphatiques. Le réservoir périchoroïdien et l'espace de Tenon ne contiennent jamais de lymphe. L'épithélium lui-même de ces prétendus espaces et canaux lymphatiques est formé par des cellules à bords réguliers, mais non dentelés et déchiquetés comme ceux des cellules des véritables vaisseaux lymphatiques. Quant à la communication de l'humeur aqueuse avec les veines ciliaires antérieures, elle n'est rien moins que démontrée.

Nerfs du globe de l'œil. — Les nerfs du globe de l'œil sont :

1° Le nerf de l'artère centrale de la rétine ;

2° Les nerfs ciliaires.

Le *nerf de l'artère centrale de la rétine* dérive du plexus caverneux qui fournit des divisions à l'artère ophthalmique et à ses branches.

Les *nerfs ciliaires* naissent du ganglion ophthalmique, et, par suite, du plexus caverneux, de l'oculo-moteur commun et du nasal. Ils forment deux faisceaux de huit à dix filaments qui suivent le nerf optique, et reçoivent plusieurs rameaux fournis par le nasal. Ces deux sortes de nerfs réunis traversent la sclérotique, se placent entre elle et la choroïde, et vont se distribuer à la choroïde, au muscle et au corps ciliaires, à l'iris, à la cornée et à la conjonctive.

Les nerfs de l'iris se divisent en trois groupes :

1° Les filets *sympathiques* allant aux fibres radiées ;

2° Les filets *moteurs* se rendant au sphincter pupillaire ;

3° Les filets *sensitifs* se plaçant en arrière de l'endothélium qui forme la couche superficielle de cette membrane.

Quarante ou quarante-cinq troncs nerveux arrivent au niveau de la circonférence de la cornée, la pénètrent, en s'avançant vers son centre, et constituent cinq plexus, qui sont, en allant de la conjonctive vers le cristallin :

1° Le plexus interépithélial (Cohnheim) ;

2° Le plexus sous-épithélial (Cohnheim) ;

3° Le plexus sous-basilaire ou sous-basal (Hoyer) ;

4° Le plexus fondamental ;

5° Le plexus en zigzag (Kölliker).

Comme son nom l'indique, le plexus interépithélial est placé au milieu des cellules épithéliales de la cornée. Le

plexus sous-épithélial se trouve entre l'épithélium et la lame élastique antérieure. Les trois derniers plexus sont logés dans la membrane propre de la cornée, et leurs fibres marchent dans l'intérieur des lames cornéennes ou bien dans les espaces interlamellaires.

Le PLEXUS FONDAMENTAL, situé dans les couches superficielles de la membrane propre de la cornée, un peu en arrière de la lame élastique antérieure et du plexus sous-basilaire, fournit les quatre autres plexus. Il est formé par des fibrilles nerveuses enchevêtrées d'une façon presque inextricable et constituant un véritable filet étendu sur la membrane tout entière. Au niveau des points où les fibrilles nerveuses s'entrecroisent, sont des noyaux arrondis ou ovalaires, analogues, dit M. RANVIER, à ceux des autres fibres sans myéline d'un calibre notable (fibres de REMAK).

Le *plexus en zigzag*, placé en arrière du précédent, est composé de travées fines, de une ou plusieurs fibrilles, ayant toutes, ou presque toutes, au moins en certains points, un trajet brisé en escalier.

Le *plexus sous-basilaire* ou *sous-basal*, ainsi nommé à cause de sa situation immédiatement en arrière de la lame élastique antérieure (aussi appelée membrane basilaire ou basale), est constitué par des branches cheminant dans les couches les plus superficielles de la membrane propre de la cornée et s'anastomosant pour former des mailles larges et arrondies.

Les fibres du *plexus sous-épithélial* traversent la lame élastique antérieure, changent brusquement de direction, font un angle droit, puis se divisent en un pinceau de fibrilles cheminant sur la face superficielle de cette lame.

Ces fibrilles se dirigent vers le centre de la cornée, où elles s'anastomosent entre elles.

De ce plexus partent des fibrilles qui s'engagent entre les cellules profondes de la couche épithéliale, les traversent, s'infléchissent et marchent entre les cellules moyennes. Puis, elles se divisent et s'anastomosent les unes avec les autres de façon à constituer le *plexus interépithélial.*

Enfin, des fibres venues de ce plexus gagnent les cellules superficielles, se contournent parfois en tire-bouchon, et se terminent près de la surface cornéenne par des *boutons* (Cohnheim). Mais ces boutons ne sont jamais libres; ils sont toujours circonscrits par une ou plusieurs cellules (1).

Le corps vitré et le cristallin sont dépourvus de nerfs.

Époques correspondant aux phases principales du développement du globe de l'œil. — A trois semaines la *vésicule cristalline* s'ouvre au dehors par un orifice épiblastique, qui se ferme à quatre semaines; de sorte que le cristallin prend alors la forme d'un sac creux entièrement clos. Enfin, la cristalloïde se différencie à partir de la huitième semaine.

C'est aussi à cette époque que la *sclérotique* devient visible.

A la fin de la gestation la *lamina fusca* n'a pas encore de pigment.

La *vésicule optique* apparaît vers la fin de la troisième semaine. Dès la quatrième semaine commence la pigmen-

(1) La plupart des détails concernant la distribution des nerfs dans la cornée ont été empruntés à la Technique histologique de M. le professeur Ranvier.

tation du feuillet proximal de la rétine. Les premiers plis de cette membrane apparaissent sur sa partie postérieure pendant la huitième semaine. Ces plis, très nombreux à un moment donné, ont complètement disparu à l'époque de la naissance. Quant à la zone irido-ciliaire, elle diminue à partir du cinquième mois. Enfin, les cônes et les bâtonnets n'arrivent à leur complet développement qu'après la naissance.

Les premières traces de la *zone de Zinn* se montrent dans le courant de la quatorzième semaine.

La membrane de Demours se forme du deuxième au troisième mois. La *cornée*, qui se constitue à la fin du troisième mois, est, chez le nouveau-né, absolument parlant, plus épaisse que chez l'adulte.

L'*iris*, qui se forme en même temps que la chambre antérieure, mais avant le corps ciliaire, est pigmenté dès son origine (huitième semaine).

A la même époque, l'on voit se former la *membrane pupillaire* par le dédoublement de la portion précristalline de la capsule vasculaire du cristallin en régions postirienne (capsulo-pupillaire) et préirienne (membrane pupillaire). Les vaisseaux de cette capsule, visibles dès la huitième semaine, disparaissent au septième mois, en commençant par ceux de la région postirienne. Au huitième mois, il ne reste plus de traces de la capsule vasculaire ni de la membrane pupillaire, dont le tissu conjonctif s'est entièrement résorbé.

Résumé du développement du globe de l'œil. — En résumé, les parties constituantes du globe de l'œil dérivent de l'ÉPIBLASTE et du MÉSOBLASTE non différenciés (*origine directe*) ou bien différenciés en vésicule optique, oculo-pie-mère, arachnoïde (*origine indirecte*).

a. — Dérivent *directement* de l'ÉPIBLASTE :

1° la première couche de la cornée ;
2° la substance propre du cristallin.

b. — Dérivent *directement* du MÉSOBLASTE :

1° la deuxième couche de la cornée;
2°, 3°, 4° la première gaîne du nerf optique, la sclérotique, la troisième couche de la cornée;
5°, 6° les quatrième et cinquième couches de la cornée, les première et deuxième couches de l'iris ;
7° la cristalloïde.

c. — Dérivent *indirectement* de l'ÉPIBLASTE (*épiblaste cérébral*) :

1°, 2° les éléments nerveux et les éléments de soutien du nerf optique et de la rétine (*vésicule optique*).
3°, 4° les deuxième et troisième couches du corps ciliaire, les quatrième et cinquième couches de l'iris (*vésicule optique*).

d. — Dérivent un peu *directement* du MÉSOBLASTE et surtout *indirectement* (*mésoblaste péricérébral*) :

1°, 2°, 3° les deuxième et troisième gaînes du nerf optique, la choroïde, le muscle ciliaire (*arachnoïde, oculo-pie-mère non invaginée*) ;
4°, 5° la première couche du corps ciliaire, la troisième couche de l'iris (*oculo-pie-mère non invaginée*) ;
6°, 7° la zone de Zinn, le corps vitré (*oculo-pie-mère invaginée*).

Développement du globe de l'œil des Vertébrés. — La *vésicule optique primitive* des Mammifères précède la fermeture du cerveau ; celle des Oiseaux apparaît, au contraire, assez longtemps après cette fermeture.

Les Mammifères sont les seuls Vertébrés, chez qui le cristallin fœtal soit nourri par une *capsule vasculaire.*

Seuls aussi, ils possèdent des vaisseaux rétiniens.

En revanche, le corps vitré des autres Vertébrés présente toujours un riche réseau vasculaire. Ce réseau, qui, chez les Oiseaux, porte le nom de *peigne,* correspond à la

partie périphérique du réseau fœtal du corps vitré des Mammifères. *Ce dernier représenterait donc, en quelque sorte, un héritage laissé aux Mammifères par les Vertébrés inférieurs, tandis que les vaisseaux rétiniens formeraient une acquisition nouvelle* (Kölliker).

Dans tous les Vertébrés, le *cristallin* se développe aux dépens de la partie profonde de l'épiblaste placé au devant de la vésicule optique primitive. La couche superficielle de ce feuillet blastodermique ne prend jamais part à la formation du cristallin. Seulement, quand elle est mince (Mammifères, Oiseaux, Batraciens, certains Poissons), elle subit une invagination qui donne l'aspect vésiculaire au cristallin primordial. Lorsque, au contraire, cette couche est épaisse (Reptiles, certains Poissons), elle ne participe pas à l'invagination.

La *cristalloïde* des Mammifères provient, nous l'avons vu, du mésoblaste qui accompagne la vésicule cristalline au moment de sa formation. La paroi antérieure du cristallin des Oiseaux étant totalement dépourvue d'enveloppe mésoblastique, la cristalloïde de ces Vertébrés doit nécessairement être considérée comme une production cutilaire, c'est-à-dire comme ayant une origine épiblastique et non mésoblastique.

Historique des principales découvertes concernant le développement du globe de l'œil. — A Huschke revient l'honneur d'avoir découvert (1831) que la capsule du cristallin est le produit d'une invagination du tégument externe. Mais Carl Vogt a prouvé le premier que cette lentille se forme aux dépens des cellules épiblastiques de la fossette cristalline.

Quelques années plus tard (1835) Huschke encore mon-

tra que la moitié distale de la vésicule optique primitive s'invagine dans sa moitié proximale. C'est Kölliker qui eut le mérite de découvrir que le feuillet proximal de la vésicule optique secondaire fournit, en se pigmentant, la couche profonde attribuée jusqu'alors à la choroïde. Aussi Babuchin proposa-t-il bientôt d'attribuer la couche pigmentaire à la rétine, dont elle constitue la couche superficielle.

His a prouvé que les fibres du nerf optique sont produites secondairement par la continuation des cylindres-axes des cellules du cerveau intermédiaire sur le pédoncule leur servant de conducteur.

Un élève de Reichert, Schöler a montré le premier que le corps vitré est aussi le produit d'une invagination dans la vésicule optique secondaire.

Jusqu'à ces derniers temps tous les embryologistes considéraient le corps vitré et la choroïde comme dérivant uniquement du mésoblaste entourant la vésicule optique.

Pourtant Kölliker, quoique partisan de cette opinion, disait :

« Tout le système nerveux central des Mammifères et « des Oiseaux est entouré d'une membrane vasculaire « très mince, portant, dans une assise simple, un ré- « seau extrêmement riche de capillaires. D'une façon « semblable, la vésicule optique secondaire est revêtue « en dehors par la membrane chorio-capillaire, qui se « montre de très bonne heure, et en dedans par l'épa- « nouissement du corps vitré. *Pour moi, il n'y a aucun « doute que, dans le cas particulier, comme dans le cas « général, on ne doive chercher dans les membranes vascu-*

« *laires les principaux agents de la production des organes*
« *en question* (1). »

A M. Real y Beyro était réservé le mérite de démontrer que l'hypothèse de Kölliker était réellement conforme aux phénomènes embryogéniques. Dans sa thèse inaugurale, faite sous la direction de M. le professeur Mathias Duval, et soutenue à Paris en 1885, cet anatomiste a prouvé que la choroïde, ainsi que la partie essentielle des zones irienne et ciliaire, dérivent de l'oculo-pie-mère non invaginée, tandis que le corps vitré et la capsule vasculaire du cristallin proviennent de l'oculo-pie-mère invaginée. Pour lui, le rôle du mésoblaste ambiant est nul, ou du moins tout à fait négligeable; en cela, il nous paraît avoir peut-être un peu trop exagéré le rôle de l'oculo-pie-mère. Mais, quoi qu'il en soit, le mémoire de ce jeune auteur n'en est pas moins des plus remarquables, et le nom de M. Real y Beyro restera désormais attaché à cette démonstration.

Bien qu'en 1818, dans un travail de la plus haute importance, Jules Cloquet (2) eût décrit et dessiné la membrane pupillaire placée au-devant de l'iris, jusqu'à ces derniers temps tous les auteurs la considéraient comme située en arrière de ce diaphragme. Mais les études tératologiques les plus récentes viennent de donner raison au savant anatomiste français.

(1) Kölliker : *Embryologie.* — Traduction par Aimé Schneider. — Paris, Reinwald, 1882.

(2) Jules Cloquet : *Mémoire sur la membrane pupillaire,* lu à l'Académie royale des sciences (séance du 6 juillet 1818).

CHAPITRE II

ANOMALIES ET MALADIES CONGÉNITALES DU CRISTALLIN

Le cristallin peut présenter à la naissance des altérations dans la transparence, des modifications de siège et de forme.

Les altérations dans la transparence constituent la cataracte congénitale qui est de beaucoup la lésion la plus importante.

Nous l'étudierons tout d'abord, nous réservant ensuite de décrire l'ectopie et les anomalies de formes (coloboma-lenticonus.)

Cataracte congénitale.

L'histoire de la cataracte congénitale est de date relativement récente.

C'est en effet en 1764, que la première observation a été publiée par Janin de Lyon : quelques années plus tard Pellier de Quingsy de Montpellier pratiquait la pre-

mière opération sur un enfant. Au commencement de ce siècle, Saunders et l'école anglaise firent paraître d'importants travaux sur la question qui nous occupe.

Depuis la cataracte congénitale n'a cessé de préoccuper les ophthalmologistes; sans prétendre énumérer ici les travaux divers qui ont été publiés et que nous signalerons ultérieurement dans le cours de ce chapitre, nous citerons surtout, dans ces dernières années, les mémoires importants de de Graefe et de M. le professeur Panas, qui, en démontrant l'existence réelle de la cataracte dure congénitale, ont contribué à modifier notablement la thérapeutique de cette affection.

Citons comme travaux utiles à consulter la thèse bien connue de Ruck soutenue à la Faculté de médecine de Paris en 1867, le mémoire de Chauvel inséré dans les archives de médecine en 1874, et la note de M. Poncet de Cluny, dans les archives de physiologie en 1877.

La cataracte congénitale est une affection rare.

Sous ce rapport les relevés publiés par Ruck sont intéressants à reproduire.

Lusardi sur 5034 cataractes en a rencontré 158 d'origine congénitale. Sur 1518 cas observés à l'hôpital de Moscou 14 étaient également congénitales. Desmarres en note 8 cas sur 952. Guépin de Nantes 60 sur 24,000 malades.

Jæger établit entre les cataractes congénitales et acquises, le rapport de 74 à 641. Galezowski dans un rapport récent en indique 7 cas sur le total de 551 pendant l'année 1880-1881.

La Clinique de Zurich a fourni 23 cataractes congénitales sur un total de 360, un premier tableau représentant les cataractes opérées par de Wecker de 1872 à 1874

fournit 32 cataractes congénitales totales, 20 zonulaires, 7 pyramidales ; un deuxième tableau du même auteur portant sur 40,000 malades nous montre 36 cataractes congénitales totales, 79 zonulaires, 10 pyramidales ; ces chiffres ont été empruntés au récent traité d'ophthalmologie de Wecker et Landolt.

Caractères anatomiques.—Symptômes. La cataracte congénitale se présente avec des caractères bien différents selon les cas, et le nombre de ces variétés est considérable et en rapport avec les causes multiples qui l'engendrent. De plus, la difficulté qu'il y a souvent à établir une distinction précise entre la cataracte congénitale et la cataracte acquise, la confusion faite à diverses époques et même de nos jours entre les cataractes vraies et les exsudats capsulaires qui lui succèdent, expliquent les divergences qui existent entre les classifications proposées par les auteurs. C'est ainsi que Saunders étudie 10 classes de cartaracte congénitale. Guépin de Nantes, dans un travail publié dans les *Annales d'oculistique*, les range en 5 classes. 1° Plus de cristallin, capsule opaque, lisse renfermant un liquide limpide ou séro-purulent. 2° Capsule cataractée, renfermant un liquide plus ou moins opaque. 3° Capsule plus ou moins atteinte, cristallin atrophié résistant quelquefois, seulement malade au centre. 4° Capsule et cristallin accolés, formant une masse opaque. 5° Complication d'amaurose. Nous n'avons cité cette division que pour montrer quelle confusion, à une époque rapprochée de la nôtre, existait dans cette question.

Nous ne signalons que pour mémoire la division de Desmarres en cataractes dure et molle, et celle de Critchett

(*Lessons in Lancet* 1855 et *Opht. hosp. reports* 1861), qui divise les cataractes en deux classes, selon qu'elles sont observées dans l'enfance ou à un âge plus avancé, division importante au point de vue clinique et sur laquelle nous aurons à revenir plus loin, mais assurément insuffisante au point de vue qui nous occupe.

M. Giraldes (*Leçons sur les cataractes*, *mouvement médical* 1865) donna une division qui est restée classique, c'est celle que nous adopterons dans le cours de cet exposé, en y ajoutant quelques variétés rares mieux connues à notre époque.

Comme Giraldes, nous envisagerons successivement la cataracte laiteuse, zonulaire, ponctuée et pyramidale.

Étiologie. — Quelle que soit d'ailleurs leur variété, les causes du développement de la cataracte congénitale ont donné lieu aux théories les plus diverses. Nous retrouvons encore en présence la théorie de l'inflammation et celle de l'arrêt du développement. Les nombreuses variétés de l'affection doivent à la vérité reconnaître des causes différentes : Aussi nous tiendrons-nous, dans ce chapitre, à des considérations générales qui n'auraient pu trouver place ailleurs, nous proposant de revenir et d'insister à propos de chacune, sur les diverses hypothèses émises par les auteurs.

Arnold, partisan de la doctrine de l'arrêt de développement, suppose qu'à l'origine le cristallin est laiteux, que par la suite il s'éclaircit et que le travail se fait de la périphérie au centre. Werneck et Von Walther de Munich ont soutenu la même opinion. Cette hypothèse est fausse et depuis longtemps déjà Haller, Zinn, Petit, Von Ammon, Ritter et Seiler, avaient reconnu la transparence

du cristallin dès les premières phases de son évolution.

Si l'opacité critallinienne ne saurait être attribuée à un défaut de développement, il n'en faudrait pas conclure de ce chef et dans tous les cas à l'existence fatale d'une inflammation développée dans le cours de la vie intra-utérine.

Dans bien des circonstances, comme nous le verrons dans la suite, on est amené à admettre un trouble nutritif dépendant de troubles analogues développés dans les membranes voisines et en particulier la choroïde, troubles dépendant eux-mêmes ou d'inflammations véritables, ou d'anomalies de développement. Signalons, sans y insister davantage, la coexistence fréquente du coloboma, de la microphthalmie ou de l'hydrophthalmie, la persistance de l'artère hyaloïde, et en même temps que ces exemples nous permettent de comprendre la pathogénie générale de ces cataractes, ils nous font pressentir qu'à chacune de ces causes devra correspondre une variété spéciale de cataracte. Au point de vue étiologique pur, nous devons surtout signaler l'hérédité dont l'influence ne saurait être mise en doute. Alessi raconte (*Ann. ocul.* 1862) qu'on lui amena un jour un jeune homme, aveugle de naissance, dont la mère était elle-même affectée de cataracte congénitale. Le bisaïeul de cette femme était atteint de la même infirmité; tous ses enfants vinrent au monde avec des cataractes.

Une jeune fille de cette famille, atteinte également, épousa le grand-père de cette femme, et eut 17 enfants. Ceux qui lui ressemblaient seuls furent atteints.

Seule de 15 enfants qu'a eus son père, la mère de notre malade lui ressemblait et elle aussi eut des cataractes congénitales; elle-même a 9 enfants tous atteints.

Un autre cas célèbre est celui que White Cooper (*Clinical lect. on cong. cat. méd. Times and gazette* 1852) tenait du dernier duc de Sussex et qui se trouve reproduit ainsi que le cas d'Alessi dans la thèse de Ruck.

D'après le duc de Sussex la cataracte avait été apportée dans la famille royale d'Angleterre par le mariage d'un de ses ancêtres avec une princesse de Saxe-Cobourg-Gotha. Elle fut atteinte de cataracte et, depuis, plusieurs de ses descendants présentent la même affection, au nombre desquels le duc de Cumberland qui commandait à Fontenoy, Georges III, Georges IV, le duc de Glocester, le duc de Sussex, la princesse Sophie et le roi actuel de Hanovre.

D'autres faits semblables ont été rapportés par Pauli de Montpellier, Wilde, Adalbert Grorz, Saunders, Lusardi et Critchett (Ruck).

Carreras Arago (*La revista de sciencias medicas de Barcelona* en 1884) cite en particulier 6 personnes d'une même famille atteintes : dans l'une des branches, la mère et les 3 filles, dans l'autre la mère, la grand'mère et une petite-fille atteintes à des âges différents. L'auteur cite d'autres cas analogues de Mounoir, Roux, Dyer, Streatfield, Frœbelius, Caussade, Sichel, Ullmann, Armaignac, Galezowski. Arago fait remarquer qu'à mesure que les générations se succèdent, les cataractes apparaissent à un âge de moins en moins avancé et finissent par devenir congénitales. D'après lui la cataracte semblerait se produire de préférence chez les individus du même sexe que celui du premier atteint. Dans le cas cité plus haut, les femmes seules ont été atteintes.

A côté de cette cause dont l'influence semble aujour-

d'hui bien démontrée, on a encore invoqué bien d'autres parmi lesquelles, le climat, le sexe, les influences diathésiques, les impressions morales. Nous ne pouvons insister sur ces causes qui sont loin d'être établies sur des bases certaines.

Cataracte laiteuse. Nous étudierons en première ligne cette variété qui est sinon la plus intéressante du moins la plus fréquente de toutes. Les caractères en sont nettement tranchés. L'ouverture pupillaire est occupée par une opacité d'un blanc laiteux quelquefois bleuâtre; son homogénéité est parfaite. Dans un certain nombre de cas, il y a liquéfaction complète du cristallin; la cataracte est dite molle et Desmarres a signalé ce fait qu'une aiguille qui traverse le cristallin n'en déplace pas la moindre partie; mais contrairement à ce qu'on voit chez l'adulte, ce ramollissement du cristallin ne s'accompagne pas d'un gonflement de la lentille d'où la pupille conserve sa mobilité normale et l'iris sa forme habituelle.

Si la cataracte est habituellement molle, il est loin d'en être de même dans tous les cas.

Tantôt les parties périphériques sont seules ramollies et les parties centrales conservent une consistance quasi normale (cataracte de Morgagni), dans ces conditions, en faisant incliner en avant la tête du malade, on peut voir le noyau s'appliquer contre la cristalloïde antérieure d'où, d'après de Wecker, une modification caractéristique de la cataracte.

Dans d'autres circonstances, les parties périphériques ont conservé une certaine viscosité et cette disposition signalée par Walther et reproduite par Fano, doit rendre dans certains cas l'opération difficile.

L'examen d'une de ces cataractes fut pratiqué par O. Becker qui a démontré que la capsule antérieure était privée de ses cellules épithéliales.

Quelle que soit la variété anatomique à laquelle appartient dès le début la cataracte, il est fréquent de voir se produire avec l'âge des changements importants dans sa disposition et son aspect extérieur. Il se produit en effet une résorption des parties liquides de cette espèce d'émulsion qui la caractérise; la capsule elle-même se recouvre de dépôts crétacés et bientôt il ne reste du cristallin qu'une sorte d'écaille enveloppée par une cristalloïde plus ou moins indurée d'où le nom de cataracte aride-siliqueuse qui lui a été imposé (1).

Cette variété si importante à connaître au point de vue de l'intervention chirurgicale se distinguera aisément à la présence des masses crétacées, au siège profond de la cataracte, au tremblement de l'iris qui peut manquer à la vérité lorsqu'il existe des synéchies postérieures.

Cataracte zonulaire. — La connaissance exacte de cette variété de cataracte congénitale est de date récente.

Mackenzie qui décrit une « cataracte avec zonule » semble n'avoir pas vu la variété en question car la de-

(1) *Cataracte aride-siliqueuse congénitale.* La résorption peut commencer pendant la vie intra-utérine d'où l'existence dès la naissance d'une cataracte aride-siliqueuse.

Cette variété peut d'ailleurs présenter des variétés nombreuses selon que la résorption s'est produite sur un cristallin plus ou moins complètement développé : c'est ainsi que d'après Wecker sur des yeux microphthalmes on peut observer des cataractes membraneuses qui n'occupent qu'une partie restreinte du centre se réunissant par des filets, soit à l'iris, soit au corps ciliaire, et présentant un plissement de la capsule. Dans cette variété il n'est pas rare d'observer des vestiges de l'artère hyaloïde (voir cataractes polaires postérieures).

Quelquefois la cataracte occupe toute l'étendue de la capsule avec adhérence à l'iris et disparition complète des fibres cristalliniennes.

scription qu'il en donne paraît se rapporter plutôt à la cataracte aride-siliqueuse. A Von Ammon est attribué le mérite d'avoir le premier découvert cette forme particulière, opinion qui n'est pas acceptée par M. Panas. Sichel au contraire (iconographie ophthalmologique) en rapporte un exemple qui semble probant car il insiste sur une zone noire qui entoure l'opacité car les stries divergentes différentes des stries convergentes qu'on observe dans la cataracte sénile. Plus tard de Arlt décrivit une cataracte nucléaire que M. Panas distingue encore de la cataracte zonulaire contrairement à de Graefe : du reste Hasner et Otto Becker soutiennent avec beaucoup de raison l'existence réelle mais indépendante de la cataracte nucléaire.

Mais il faut arrriver au travail publié en 1855 par Von Graefe dans les *Arch. f. opht.* pour voir définitivement établie l'histoire de cette variété dont le nom sous lequel on la désigne aujourd'hui lui a été imposé par Jæger en 1855.

On pourra utilement consulter à cet égard la thèse de Bonneval de Galligny en 1855 et l'ouvrage de M. de Wecker qui ont bien résumé les travaux précédemment signalés.

Anatomie pathologique. — La cataracte zonulaire est caractérisée par l'existence d'une zone intermédiaire opaque limitée d'une part au noyau resté transparent de la lentille et de l'autre aux couches corticales périphériques qui n'ont subi elles-mêmes aucune altération dans leur transparence. Quelquefois cependant, ainsi que le fait remarquer M. le professeur Panas dans un article publié récemment dans les *Archives d'ophthalmologie,* ces couches périphériques peuvent dans certains cas présenter des

opacités tantôt ponctuées ou radiées telles que Sichel l'avait déjà indiqué dans un cas cité plus haut, tantôt disposées sous forme d'une zone excentrique à la première, tantôt enfin disséminées sans ordre autour de la cataracte zonulaire pure ou circumnucléaire (Panas). La zone principale peut elle-même manquer en un point (Heddacus, arch. f. opht. 1861).

Un point très important est relatif à la consistance du noyau central. Jusque dans ces derniers temps, on admettait sans restriction que la cataracte congénitale était privée de noyau, que sa consistance était constamment molle au moins au début de son évolution et que ce n'était que beaucoup plus tard et dans des cas exceptionnels qu'on voyait cette cataracte se rétracter et se compliquer de cataracte capsulaire. Nous nous sommes déjà expliqué sur ces différents points.

En 1879, à la société ophthalmologique de Heidelberg, Alf. Graefe fit, à propos d'un cas de phacosclérose centrale observé chez un enfant, une communication très importante et qui se trouvait en désaccord complet avec les idées ordinairement acceptées.

Dans cette variété, la consistance du noyau peut acquérir d'après de Graefe la dureté qu'il présente chez le vieillard, et cette variété, toujours double, ne présente aucune tendance à la rétraction, l'opacité reste homogène ou se sature progressivement vers le centre; on n'y observe aucune complication et la cataracte capsulaire n'y est jamais observée.

Zittau a observé également 4 cas de cataractes nucléaires dures comme des cataractes séniles pendant les premières semaines de l'existence ou les deux premières

années. Il pense cependant qu'elles se sont produites après la naissance.

M. le professeur Panas a récemment publié un fait très remarquable de phacosclérose centrale, mais nous tenons à séparer ce fait de ceux indiqués par de Graefe et Zittau au point de vue de ses conséquences diagnostiques.

Il résulte en effet de la lecture attentive du travail de l'ophthalmologiste allemand que ce dernier n'a eu en vue que les cataractes nucléaires indépendantes de la cataracte zonulaire proprement dite et que nous en séparons résolument avec le professeur Panas et Otto Becker.

L'étude de cette phacosclérose dont la connaissance est du plus haut intérêt au point de vue du traitement, doit donc rentrer dans l'étude des cataractes partielles ou nucléaires, mais on ne saurait les ranger dans la variété qui nous occupe.

Le cas de M. Panas est tout autre, il s'agit, dans la cataracte zonulaire, d'une sclérose du noyau central resté transparent ou du moins donnant l'illusion de la transparence.

Dans un cas de cataracte zonulaire observé par Becker chez un enfant de 14 mois, il survint une fluidité telle des masses certicales que le noyau entouré de la zone opaque nageait avec sa surface antérieure devenue supérieure. Mais de Wecker qui relate ce fait le range dans les cataractes nucléaires proprement dites.

Quoi qu'il en soit, les faits de phacosclérose selon le professeur Panas ne doivent pas être rares : dans deux faits de Bellouard et Redard la même disposition a été trouvée et si cette particularité importante est restée si longtemps méconnue il faut d'après lui en chercher la

cause dans la confusion si souvent faite entre les cataractes nucléaires proprement dites et périnucléaires molles.

Il faudrait se garder d'ailleurs d'être exclusif à cet égard et de croire qu'il doive en être toujours de même.

Dans un cas récent, M. Panas a constaté l'existence d'un noyau central à consistance molle ce qui est assurément une preuve en faveur de l'existence possible des deux variétés.

Il est résulté de ces faits des conséquences spéciales au point de vue diagnostique et sur lesquelles nous reviendrons dans un instant.

Étiologie. — La cataracte zonulaire est le plus souvent double; l'affection peut cependant n'affecter qu'un des côtés. L'existence de la cataracte monolatérale, signalée pour la première fois par Muller, a été rencontrée par Schœfer (*Klin. monatsb.* Aug., 1881), qui en a observé 1 cas, et par Heuse qui en a vu 2 exemples, enfin par Woinow (*Revue ophth. étr.*, Russie, 1872); mais ce sont là des cas exceptionnels.

Symptômes. — L'aspect sous lequel elle se présente est réellement caractéristique.

Au centre de la pupille et à l'éclairage direct on observe un point rougeâtre entouré d'une sorte de halo grisâtre caractéristique souvent uniforme. Si la pupille est dilatée par l'atropine, on voit apparaître autour de cette zone opaque un cercle rouge dû à l'éclairage possible du fond de l'œil à travers des parties périphériques restées transparentes, mais la disposition de ce cercle devra nécessairement se modifier selon les dispositions anatomiques indiquées plus haut. Nous rappellerons seulement ici la

disposition exceptionnelle dont de Graefe a vu un cas, à savoir l'existence de plusieurs zones opaques séparées par des zones transparentes.

Plus fréquemment l'opacité tend à envahir le centre d'où l'apparence d'une cataracte nucléaire.

Dans le cas de M. Panas où la phacosclérose fut rendue évidente par la chute du noyau dans la chambre antérieure au moment de la discision, les symptômes présentaient la plus complète similitude avec ceux qui caractérisent la variété ordinaire.

De Graefe a bien dit qu'à l'éclairage du fond de l'œil l'opacité très prononcée à la périphérie de la zone opaque allait en s'atténuant vers le centre, il n'en est pas moins vrai que cet aspect n'est pas de règle absolue, de plus il n'est pas, ainsi que le remarque M. Panas, aussi démonstratif que l'a dit Graefe.

L'éminent ophthalmologiste de l'Hôtel-Dieu pense en effet que par suite de la réflexion totale des bords de la sphère opaline, ceux-ci peuvent paraître opaques alors que le centre du noyau sclérosé, en concentrant les rayons venus du fond de l'œil, se montre à l'observateur plus clair, bien qu'en réalité il soit plus saturé ou plus épais que le reste de la cataracte.

Il en résulte que la cataracte zonulaire avec phacosclérose, peut présenter sinon toujours du moins dans un certain nombre de cas l'apparence de la cataracte zonulaire type, condition fâcheuse et qui doit conduire le chirurgien à préférer à la discision l'extraction lunaire sans iridectomie (Panas), puisque la phacosclérose est seule justiciable de cette dernière opération.

Les symptômes fonctionnels doivent également attirer

un instant notre attention. La plupart des malades sont considérés comme myopes : or, cette opinion tient à une erreur évidente d'interprétation.

En effet, le siège de la lésion démontre suffisamment que le malade ne peut utiliser pour la vision que les parties périphériques du cristallin, d'où l'obligation pour lui de se soustraire à la lumière; il en résulte que les objets se trouvant moins éclairés, il s'en rapproche davantage, d'où une attitude assez analogue à celle des myopes. Il peut se faire du reste à la rigueur que les efforts d'accommodation qui en résultent, amènent à la longue une véritable myopie acquise. Dans certains cas, ainsi que l'a fait remarquer Becker, ils sont au contraire hypermétropes. Le même auteur signale encore une faible amplitude d'accommodation.

La cataracte zonulaire est le plus souvent stationnaire ou, du moins, elle ne tend à s'accroître que pendant les premières années de l'existence : il n'est pas rare alors de voir ses progrès s'arrêter d'une façon définitive, ou tout au moins l'évolution ne marcher qu'avec une extrême lenteur. Ce dernier cas, s'il est exceptionnel, n'en existe pas moins.

De Graefe a depuis longtemps insisté sur ce fait que la parfaite délimitation de la zone opaque et l'absence complète, ou à peu près, de toute strie dans les parties périphériques, indique une saturation complète de l'opacité à l'état définitivement stationnaire de la lésion : par contre, il a montré que les conditions opposées devaient conduire à admettre une marche progressive.

De même que pour la cataracte congénitale en général, l'influence héréditaire semble bien démontrée, et il n'est

pas rare d'observer la cataracte zonulaire dans les familles de cataractés.

On a signalé également la coexistence fréquente des affections convulsives et une conformation particulière du crâne. Les deux sujets observés par Heuse (*Centr. f. prat.*, Aug., 1880) présentaient un arrêt de développement des os et de la moitié correspondante du corps. Arlt, qui croit à l'influence des maladies convulsives, l'explique, en admettant un déplacement des cristallins pendant l'acte convulsif, opinion qui n'est pas soutenable. Il serait plus rationnel de la rattacher à certaines manifestations diathésiques : c'est ainsi qu'Horner insiste sur la fréquence de la cataracte zonulaire chez les rachitiques (48 fois sur 65). Cette maladie existait chez les sujets de Heuse, et de Wecker admet qu'il y a une concordance indéniable entre les dents rachitiques, la cataracte zonulaire et le rachitisme, bien que la relation ne soit pas fatale et qu'on puisse observer la cataracte zonulaire chez des enfants présentant une constitution parfaite. Terrier admet encore quoique avec réserve la possibilité d'une relation avec la syphilis héréditaire.

Disons enfin que dans certains cas cette cataracte peut être liée à certaines anomalies du globe de l'œil. Galezowski l'a vue coïncider avec le colobome choroïdien et le microphthalmos.

Bien que la cataracte en question soit le plus ordinairement congénitale, néanmoins, elle peut, contrairement à Otto Becker, survenir un temps plus ou moins long après la naissance et sous l'influence de causes encore mal déterminées. De Wecker, dans son nouveau traité, signale un cas de ce genre développé chez un enfant de

9 ans et qui semble ne laisser aucun doute dans l'esprit.

Cataracte ponctuée. — Elle constitue une variété intermédiaire aux deux précédentes. Ici les opacités sont multiples et se présentent sous la forme d'un pointillé plus ou moins fin, donnant lieu à des dessins variés : le plus grand nombre de ces opacités occupe la partie centrale du champ pupillaire ; quelquefois au niveau de ce point, les opacités y forment un Y renversé. Wilde et Giraldes, au dire de Ruck, auraient observé des cas de cette variété rare de cataracte congénitale.

La vue n'est pas sensiblement troublée dans cette forme de cataracte : les enfants conservent en général une vision normale.

La cataracte peut rester très longtemps stationnaire et n'envahir le reste de la lentille que vers l'âge de 25 à 30 ans, néanmoins il faut dire que le plus souvent vers l'âge de 5 à 6 ans, la cataracte progresse et trouble assez la vue pour engager les parents à présenter leurs enfants au chirurgien. Quand elle ne donne lieu à aucun trouble, elle est souvent difficile à reconnaître sans l'emploi de l'atropine ou de l'éclairage oblique et direct.

Cataracte pyramidale. — Désignée également sous les noms de cataracte capsulaire végétante antérieure (Sichel), cataracte polaire antérieure (Foucher), cette variété de cataracte est constituée par une opacité limitée, située au centre du champ pupillaire et ayant son siège soit dans la capsule cristallinienne seule, soit à la fois, dans cette capsule et les couches antérieures de la lentille.

Les premières observations publiées sur cette cataracte remontent au siècle dernier. Brisseau (*Traité de la cataracte* 1709) en rapporte un cas des plus nets où il est dit

qu'une opacité, grande « comme une graine de moutarde », était placée au centre de la lentille; vers la même époque Maîtrejean et Heister confirmèrent son existence.

Depuis, elle a été spécialement étudiée en Allemagne par Beck, Arlt et Von Ammon.

Nous devons toutefois signaler en Angleterre les travaux de Critchett, White, Cooper, Hulke, Samelson, Hutchinson, en France, Kœberlé et Foucher qui se sont particulièrement occupés de l'affection qui nous occupe.

Classification. — Anatomie pathologique. — Pathogénie. — On peut avec Math. Singer diviser la cataracte pyramidale en cataracte avec dépôts sus-capsulaires et cataracte sous-capsulaire.

Dans le 1er cas, la cataracte est constituée par des exsudats accumulés sur la partie centrale de la capsule et faisant saillie dans l'ouverture pupillaire. Cette cataracte qui constitue la forme végétante de Sichel proémine sur la cristalloïde, sous la forme d'une petite pyramide ou d'un cône dont le sommet est situé en un point plus ou moins rapproché de la cornée à laquelle elle est quelquefois reliée par un mince filament. En arrière de la petite pyramide, la capsule peut être plus ou moins altérée.

Dans le 2e cas, qui peut exister isolément ainsi que Goldzieher l'a affirmé (*Nagel's Jahrb.* 1874), l'opacité siège à la face interne de la cristalloïde et même dans le cristallin lui-même, opinion qui a été soutenue autrefois par H. Muller, Stelwag von Carion, Ruete, Bader, Dixon et plus récemment par Hulke. Dans cette forme, l'opacité peut être ou non saillante, mais ce qui la caractérise, c'est sa situation au-dessous de la capsule et l'absence de dépôts sur sa face antérieure.

La nature de ces variétés est bien différente l'une de l'autre. La cataracte végétante antérieure n'est qu'un cas particulier des cataractes capsulaires : quelquefoïs elle vient se compliquer d'une cataracte lenticulaire, mais l'existence de dépôts à la surface de la capsule démontre bien le mécanisme de formation de l'opacité capsulaire.

Voici d'ailleurs trois observations de Hutchinson (*Opht. Hosp. Reports,* 1871) qui démontrent bien cette relation :

Observation I. — *Cataracte pyramidale. Opacité de la cornée.* — Charles R., 22 ans, se présente le 5 juillet 1868. Il dit que dans son enfance il a eu de mauvais yeux. Ils étaient enflammés, le droit plus que le gauche. Les deux globes oscillent sans cesse et le droit louche en dedans. Cet œil ne distingue que le n° 200 de Suellen à la distance de 5 pieds : son œil gauche distingue le 70 à la distance de 20 pieds. La vision est un peu améliorée par les verres positifs. L'examen ophthalmoscopique est rendu difficile à cause de l'oscillation des yeux.

Œil gauche. — Milieux parfaitement transparents ; la choroïde est un peu pâle mais n'offre point de taches ; vaisseaux de la rétine petits, papille d'une teinte gris pâle ; ses contours sont indécis comme à la suite d'une névrite partiellement guérie.

Œil droit. — Il existe au centre de la cornée une opacité étendue à laquelle adhère la portion interne de l'iris. Le reste de l'iris est libre et la pupille se dilate bien. On n'aperçoit aucune bandelette se portant de cette opacité vers le cristallin. Il existe dans le cristallin ou à sa surface deux opacités très rapprochées. L'une est la tache blanche ordinaire bien circonscrite dans la capsule, exactement au centre et du volume d'une demi-tête d'épingle, l'autre est 2 fois plus volumineuse, moins dense, moins nettement délimitée et située à peu près à une ligne en arrière de la 1re dans la substance corticale du cristallin. On distinguait quelques stries très délicates réunissant les deux taches. Le reste du cristallin était transparent à part quelques stries petites et rares partant de la 2e opacité la plus profonde. L'humeur vitrée était transparente et l'état de la papille très sensiblement le même qu'à gauche.

Observation II. — *Cataracte pyramidale. Opacité de la cornée avec une seule petite adhérence de l'iris.* — Garçon âgé de 14 ans. Son œil

droit présente une cataracte pyramidale au centre du cristallin, une petite opacité dans le milieu de la cornée et une très petite synéchie s'étendant de l'iris à l'opacité. Il avait eu dans son enfance une ophthalmie purulente, plus intense à droite qu'à gauche. L'existence de la synéchie indiquait avec certitude qu'il y avait eu perforation. Il n'y avait pas de cataracte à l'autre œil.

Observation III. — *Cataracte pyramidale avec opacité de la cornée.* — Garçon âgé de 4 ans qui m'est amené pour une opacité assez étendue mais superficielle de la cornée droite. Cet œil est également atteint de strabisme convergent.

J'y découvre aussi une petite cataracte pyramidale au centre du cristallin. L'autre œil n'offrait absolument aucune lésion.

Les antécédents consistaient en ce qu'à l'âge de 4 ans, son œil droit avait souffert d'une longue attaque d'inflammation. L'autre œil n'avait pas été atteint.

Quant à la nature de la cataracte sous-capsulaire isolée elle est plus difficile à déterminer, la cause en est dans le petit nombre d'examens histologiques que l'on trouve dans la littérature ophthalmologique. Nous signalerons avec Poncet de Cluny ceux de Kœberlé, Hulke, Schweiger, Von Ammon, Wilde et Singer.

Von Ammon admettait dès 1852 un arrêt de développement, opinion qui a peut-être été rejetée d'une façon trop absolue : quoi qu'il en soit, comme le fait remarquer très justement Poncet, cet auteur ne savait pas alors faire la distinction entre les cataractes sus et sous-capsulaires.

Beck admit encore sans grande raison l'influence exercée sur la production de la cataracte de la persistance de la membrane pupillaire (voir persistance de la membrane pupillaire) (1). Tout récemment encore de Wecker, revenant à la théorie d'Ammon, suppose que

(1) Du reste dans un cas de Horner (*Klin. monastb. augenh.* 1866) il y avait coïncidence d'une plaque précapsulaire due à la persistance de la membrane pupillaire et d'une cataracte congénitale sous-capsulaire.

la cataracte pyramidale provient d'un retard survenu pendant la vie intra-utérine, soit « dans l'époque à laquelle le cristallin se sépare de la face postérieure de la cornée, soit dans l'époque ou se ferme l'ouverture de la cristalloïde antérieure, occlusion qui s'effectuerait au moyen d'une substance opaque ». (De Wecker et Landolt, *Traité d'opht.*, p. 878, t. II.)

Les partisans de la doctrine de l'inflammation invoquent de leur côté diverses lésions. Hutchinson (*Opht. hosp. report.*, 1868) admettait que la perforation de la cornée n'était pas nécessaire pour en expliquer le développement ; d'ailleurs la transparence parfaite de la cornée dans certains cas, la rareté des adhérences iriennes, le siège exclusivement sous-capsulaire de l'opacité, conduisent à admettre une autre explication que plus haut et cet auteur pense qu'il s'agit d'une sorte d'action catalytique vitale dans laquelle un tissu malade trouble les fonctions d'un tissu avec lequel il n'est pas en contact.

Hulke (*Opht. hosp. report.*, 1868) pensait que l'exiguité de la chambre antérieure qui résultait du gonflement de la cornée donnait lieu à un trouble de l'osmose diacapsulaire, d'où la prolifération des épithéliums sous-capsulaires se détruisant par pression réciproque et conduisant à la formation d'une masse granulo-graisseuse ; or, dans un cas que nous rapporterons plus loin avec détail, Poncet a pu très nettement constater que la cristalloïde soulevée n'avait plus d'épithélium : de plus dans l'hypothèse de Hulke ne devrait-on pas retrouver toutes les phases de ce processus, et à la périphérie, la présence d'éléments cellulaires qu'il ne lui a pas été donné de constater.

L'hypothèse qui consisterait à admettre une hyper-

genèse lenticulaire, une production nouvelle du cristallin susceptible de repousser la capsule en avant est passible d'objections importantes.

Outre qu'elle expliquerait mal certaines particularités bien observées par Poncet (plicatures de la cristalloïde, forme conique aiguë de la pyramide) elle s'allie difficilement avec le peu de disposition que le cristallin présente à proliférer.

L'examen de Schweiger à propos d'un cas de Samelson de Manchester, partout cité, est peu propre à faire avancer la question.

La pyramide, dit Schweiger, semblait toucher la cornée, et présentait un rétrécissement à sa base. Il mesurait 2 mm. et demi de hauteur et 1 mm et demi de large avec une multitude de minces replis longitudinaux.

Des sections montrent que le cône est formé jusqu'à sa pointe par une masse trouble, pointillée, striée, parallèlement à la surface de la lentille, et d'une structure identique à celle qu'on rencontre dans les sections transverses des cataractes capsulaires. Les stries, qu'on peut facilement isoler en petites lamelles, offrent l'aspect d'une véritable membrane. Elle contient de la cholestérine.

Comme on le voit l'auteur n'a pas vu si le cône était intérieur.

L'observation de Poncet marque un pas sérieux dans l'étude de la question.

Il s'agissait d'un malade qui présentait une cataracte pyramidale congénitale avec sommet adhérent à la cornée qui ne présentait elle-même ni leucome ni symétrie.

La capsule était le siège de produits pigmentaires : sous la capsule il existait une opacité diffuse et double en surface du volume de la pyramide.

L'enfant n'avait jamais eu depuis sa naissance d'affec-

tion oculaire. Nous tenons à reproduire l'examen histologique pratiqué par M. Poncet.

Sur une coupe horizontale passant par le milieu du cristallin d'avant en arrière, sur tout le segment antérieur de l'œil on remarque, *à l'œil nu*, à la face antérieure de la lentille, une petite éminence conique mesurant deux millimètres de hauteur sur deux millimètres de base. Elle n'est pas placée au centre même de courbure du cristallin, mais plutôt sur un segment, la périphérie de la base du cône étant tangente au centre même. Cette disposition existe très exactement symétrique pour les deux yeux. La section antéro-postérieure de la pyramide présente à sa base une courbe à concavité antérieure qui déprime la masse cristalline sur une profondeur d'un demi-millimètre : disposition rendue très visible par la différence de densité du cône et du cristallin. Les sections sur les pièces durcies dans l'alcool ne présentent pas d'adhérence de l'iris ni en arrière, ni en avant. La cornée paraît régulière.

Au microscope (grossissement 100 et 250), la pyramide est ainsi constituée : la cristalloïde antérieure peut être suivie sans aucune rupture, depuis les parties latérales saines, jusqu'au sommet du cône. A mesure qu'elle s'élève, elle forme des replis sinueux, et le sommet n'est pas constitué par une lame unique de cette cristalloïde, mais par cinq ou six replis secondaires adossés l'un à l'autre, de hauteur et de largeur inégales, et longitudinaux dans le sens de la hauteur. La cristalloïde a conservé entre ses deux bords interne et externe sa couleur, sa transparence et son épaisseur normales : le plissement n'a pas altéré la nature de la membrane anhiste.

La face externe de cette cristalloïde antérieure est parsemée çà et là de cellules pigmentaires, non seulement sur la pyramide, où elles sont plus nombreuses, mais aussi en dehors de la base du cône.

A la base et dans les environs, ces cellules sont rondes, très noires ici, à noyau, visibles ailleurs, presque décolorées plus loin, et laisant voir alors noyau, nucléole, et quelques grains de pigment dans le protoplasma. Sur la pyramide même, ces formes pigmentaires existent bien, mais nous voyons surtout de larges cellules de tissu connectif, à ramifications multiples, chargées de pigment et à gros noyau central plus clair. Toute la face externe de la pyramide est parsemée de ces débris de l'iris; mais la cristalloïde ne présente

aucun autre dépôt de fausses membranes, ou calcaire, comme quelques auteurs en ont décrit.

La face interne, sur toute la portion du cristallin située hors la pyramide, est garnie de son épithélium normal; la teinture d'hématoxyline en fait bien ressortir les noyaux. En arrivant près de la base du cône, la couche épithéliale se détache de la cristalloïde pour se perdre, suivant une ligne qui continuerait la courbe de la lentille, dans des blocs colloïdes des fibres du cristallin. Sur tous les replis de la pyramide que nous avons déjà décrits, nulle part à la face interne de la cristalloïde nous n'avons découvert un seul noyau d'épithélium, si facile à reconnaître plus bas. Cette cristalloïde antérieure, en formant pyramide, s'est donc dépouillée de son épithélium interne, et en dedans, nous ne retrouvons aucune trace du pigment décrit en dehors.

La substance contenue dans les replis de la cristalloïde présente une structure spéciale. Elle est d'abord, comme on le reconnaît à l'œil nu, d'une densité différente de la substance même du cristallin. Celle-ci se colorant difficilement par le picro-carminate et restant jaune du liquide de Muller, le cône passe rapidement au rose. La pyramide est composée d'une substance granuleuse, sans organisation apparente, parcourue par des stries dispersées parallèlement à la surface courbe de la lentille, mais ne présentant nulle part la conformation, les caractères, même éloignés, des tubes du cristallin. Entre des stries existent çà et là, peu au sommet du cône, beaucoup plus à sa base, des intervalles plus vivement colorés et simulant grossièrement des corpuscules de tissu conjonctif, un fort grossissement fait reconnaître dans ces interstices quelques noyaux : mais ces préparations ne permettent pas d'étudier complètement ces lacunes; elles démontrent seulement l'état granuleux général de la substance pyramidale, dont la dureté à la coupe n'était pas calcaire.

En passant les coupes à l'hématoxyline, les alvéoles laissent voir leur contenu. Elles renferment un grand nombre de noyaux vivement colorés en bleu, entourés d'un fin liseré isolé par une masse de protoplasma incolore. Nous avons donc affaire à de véritables cellules contenues dans une masse granuleuse striée. Sur une coupe de toute la hauteur de la pyramide, nous comptons une trentaine de ces petits espaces cellulaires, plus nombreux à la base, et dans les plus larges existent de 20 à 25 cellules, qui sont elles-mêmes de volume différent. Ces espaces cellulaires n'existent pas au-dessous

de la ligne des noyaux, signalée déjà comme formant le prolongement de l'épithélium cristalloïdien antérieur.

Un des cristallins en dehors de la pyramide était complètement sain : les tubes bien conformés, non dentelés, et avec noyaux apparents dans la zone équatoriale. L'autre, en dessous de la cataracte pyramidale, présentait ces grains opaques de dégénérescence graisseuse, caractéristiques de la cataracte à stries concentriques irrégulières, et disséminés dans la masse cristalline. Ces granulations partaient de la base de la pyramide, occupaient tout le centre de la lentille, où elles acquéraient leur plus gros volume, et ne laissaient intacte qu'une zone périphérique à peine équivalente au 1/5 du cristallin. Quelques fibres centrales étaient granuleuses et dentelées.

Sur les deux yeux, l'iris ne présentait aucune lésion appréciable : les fibres n'étaient pas atrophiées, la vascularisation était normale; les deux faces étaient recouvertes de pigment brun.

La cornée à la face interne présentait quelques altérations; mais disons de suite qu'il faut éloigner l'idée d'une rupture ancienne, et même d'une kératite ulcéreuse. Au centre, en face de la pyramide, la membrane de Descemet était partout intacte, avec son épaisseur et sa transparence normales : sur deux points seulement elle était plissée, suivant une petite dépression à angle aigu pénétrant dans le tissu cornéen. Son épithélium était partout très vivement révélé par l'hématoxyline, la rangée était régulière. Mais, ça et là, à cet épithélium se trouvaient adossées des cellules chargées de granulations pigmentaires formant amas en plusieurs points: ces cellules ou globules blancs forment l'analogue de ce que nous avons déjà décrit à la face antérieure de la cristalloïde.

En suivant la face postérieure de la cornée, près du ligament pectiné, entre les mailles formées par ses fibres hyalines, on retrouve des globules blancs chargés de pigment, et bien plus abondants que partout ailleurs: sur certaines préparations correspondant probablement à la partie inférieure de l'œil, il existait une véritable accumulation purulente dans les fibres du ligament pectiné.

Le tissu de la cornée ne présentait aucune altération : les corpuscules étaient exempts de prolifération, les lames étaient parallèles, d'épaisseur régulière, sauf un point ou deux formant une petite encoche, laquelle était comblée par des globules blancs pigmentés.

La membrane de Bowman et son épithélium étaient de la plus grande régularité.

En résumé, ces cataractes pyramidales étaient formées par un soulèvement de la cristalloïde antérieure, plissée et dépourvue d'épithélium. Dans ces replis était contenue une substance granuleuse, finement striée, à cavités contenant des cellules.

La cristalloïde antérieure avait conservé sa transparence et son état normal, bien qu'elle fût recouverte çà et là, à sa face externe, de granulations et de cellules pigmentaires.

Il n'y avait pas eu perforation de la cornée; mais l'accumulation de globules blancs vers le ligament pectiné et la présence de cellules pigmentaires contre l'épithélium de la membrane de Descemet indiquent un travail inflammatoire qui s'est passé dans la chambre antérieure.

De cette relation, que le lecteur nous pardonnera d'avoir reproduite en entier, ressortent des conséquences très importantes.

Un premier fait à considérer est que l'idée de la prolifération semble devoir être remplacée par celle de la dégénérescence granuleuse.

Si, d'autre part, on se reporte aux détails mêmes de l'examen et en particulier à la présence des plis déjà signalés dans l'atlas de O. Becker et le compendium de Arlt et à l'intégrité de la capsule, on est amené à admettre avec Poncet la théorie suivante qu'il expose d'une façon saisissante dans la note qui suit l'examen précédent. Le premier échelon du processus pathologique qui aboutit à la formation de la cataracte est l'existence d'une inflammation de la face postérieure de la cornée, de l'iris et de la cristalloïde antérieure. La preuve en est selon lui dans la présence des globules purulents des cellules pigmentaires (1) qu'il a trouvés sur l'épithélium de Descemet le ligament pectiné et la cristalloïde.

(1) Quelques auteurs distinguent à part une variété dite cataracte pigmentaire congénitale, bien que la pigmentation puisse, dans quelques cas ex-

L'existence de cette inflammation était démontrée et pas n'est besoin pour l'accepter, comme le fait remarquer Hutchinson de la coexistence d'une opacité cornéenne. Il faut admettre (1) que dès cette époque il s'est fait une adhérence de la cornée à la cristalloïde au sommet de la pyramide rendue évidente par l'existence de larges cellules connectives, ultérieurement la chambre antérieure s'est reformée mais la cristalloïde n'a pu suivre le mouvement de retrait du cristallin.

De là, la formation d'un cône de traction bien différent du cône de soulèvement admis par les anciens.

M. Poncet admet encore que pendant ce retrait, la couche épithéliale s'est détachée et d'après lui, la présence de quelques cellules à la base de la pyramide indiquerait la direction du lambeau épithélial : de plus la grande masse cellulaire qui garnissait les replis s'est trouvée comprise dans un exsudat qui est venu combler la pyramide et la preuve en est encore dans les cavités cellulaires qu'on y trouve et qu'on ne peut confondre avec des corps fusiformes en voie de prolifération.

En résumé dans cette théorie si judicieusement déduite de faits histologiques bien observés, on doit considérer la pyramide comme formée par une traction qui s'exerce sur la cristalloïde quand le cristallin primitivement adhérent à la cornée se trouve repoussé par l'humeur aqueuse.

ceptionnels, exister seule (Galezowski — 15 cas). La coexistence si réquente avec la cataracte polaire antérieure nous engage à ne pas en faire de description séparée.

(1) Knies (*Klin. monastb. augenh.* 1880) a d'ailleurs vu se développer très rapidement après une conjonctivite purulente chez un nouveau-né une cataracte polaire avec plissement de la capsule, et sans qu'il y ait eu de perforation.

L'épithélium a disparu à la face interne de la cristalloïde plissée et l'opacité est elle-même granuleuse et contient des cavités renfermant de nombreuses cellules, surtout à la base.

Cette théorie doit-elle être acceptée sans réserve : est-elle applicable à la totalité des cas, évidemment dans l'état actuel de la science, il est impossible de se prononcer d'une manière absolue, mais nous avons tenu à l'exposer complètement, car si elle ne s'appuie que sur l'examen d'un cas, il n'est pas téméraire d'admettre qu'un certain nombre de cataractes pyramidales soient justiciables d'une semblable interprétation.

Nous tenons à ce titre à rapporter un fait de notre excellent maître le professeur Richet, qui semble plaider encore en faveur de cette interprétation (*Gaz. des Hôpitaux* 1860).

Œil atteint de cataracte centrale, dite polaire, développée dans la capsule antérieure et de cataracte du centre de la lentille cristalline avec rayonnements sur la face postérieure du cristallin.

Il s'agit ici d'un musicien ambulant, aveugle dès son enfance, autant qu'il nous a été permis de nous en assurer; car, lorsqu'il est entré dans mon service, il était sous l'influence d'une commotion cérébrale très grave et ne répondait qu'avec lenteur et difficulté aux questions qu'on lui adressait.

Le quatrième jour après son admission dans mes salles, cet homme fut atteint de *delirium tremens* dont il mourut.

Pendant la vie, notre attention avait été attirée par l'état des yeux, principalement de l'œil droit. Effectivement, de ce côté il existait :

1° Une tache à la cornée et peut-être, à une certaine époque, y avait-il eu perforation de cette lamelle, car l'iris était adhérent à la face postérieure. En un mot, il y avait *synéchie antérieure;*

2° Au centre de la capsule, autant qu'il était permis de dire que c'était la capsule qui fût le siège de l'altération, vu le peu de trans-

parence de la cornée, on voyait une tache centrale, d'un blanc mat, et sans aucun rayonnement au pourtour;

3° Enfin, plus profondément, il semblait que le cristallin fût opaque ou au moins nébuleux vers son centre. Néanmoins ce dernier point n'était pas possible à établir nettement.

Voici ce que nous démontra l'autopsie :

Le globe de l'œil enlevé ne présente rien de particulier dans sa forme. La sclérotique, fendue depuis le nerf optique jusqu'à quelques millimètres en arrière de son union à l'iris, nous permet d'extraire le corps vitré qui paraît sain et a conservé sa transparence et sa consistance habituelles. La choroïde est décolorée, mais sans altération notable. — Le cristallin, examiné par sa face postérieure, offre une tache centrale, et, de cette tache d'un blanc grisâtre partent cinq ou six rayons gagnant du centre à la circonférence. C'est évidemment là le début d'une cataracte centrale avec étoiles.

Mais c'est surtout sur la capsule cristalline antérieure que je veux attirer votre attention. Après avoir extrait le cristallin, je l'ai lavé et essuyé avec soin et, après ces préparatifs, on pouvait voir — et vous pouvez voir encore sur cette pièce — qu'au centre de cette lamelle existe une tache d'un blanc mat qui fait un relief assez sensible, aussi bien à la face antérieure qu'à la face postérieure. A l'œil nu, non plus qu'à la loupe, je n'ai pu distinguer au pourtour de cette tache aucun rayonnement allant du centre à la circonférence. La capsule paraît transparente partout ailleurs qu'au centre; mais peut-être serait-il nécessaire de faire un examen au microscope pour établir ce fait plus positivement.

Quoiqu'il en soit, il est impossible de nier que la capsule soit ici le siège d'une altération résidant dans son tissu même.

Après ce long exposé sur la nature et la pathogénie des deux variétés de cataracte pyramidale, il nous reste peu de chose à dire sur leur étiologie.

La cataracte végétante antérieure est sous la dépendance des causes qui produisent l'irido-choroïdite pendant la vie extérieure, et l'on comprend que nous n'y insistions pas ici.

Qu'il nous suffise de rappeler combien était erronée

l'hypothèse de Prichard et de Beck, sur la persistance et l'inflammation de la membrane pupillaire et nous nous sommes expliqués plus haut sur l'influence qu'exercent les exsudats sur les altérations consécutives de l'épithélium cristallinien.

Quant à l'étiologie de la cataracte sous-capsulaire, si l'on accepte la pathogénie que nous avons indiquée, elle se trouve également liée à l'inflammation et nous n'avons pas, ce nous semble, à nous y arrêter encore.

Symptômes objectifs. — La cataracte végétante ne diffère pas essentiellement des cataractes capsulaires : elle ne s'en distingue que par son siège à la partie centrale de la membrane cristalline, ou par la saillie qu'elle fait dans l'orifice pupillaire. Les causes qui lui donnent naissance expliquent la coexistence d'opacités cornéennes de synéchies et de déformations pupillaires. Les troubles fonctionnels seront nécessairement en rapport avec le nombre et le siège de ces lésions concomitantes; mais quand l'opacité est simple, le degré de vision se trouve encore lié à son étendue. Dans un cas rapporté par Galezowski, la saillie de la cataracte était telle dans les deux yeux qu'elle se rapprochait par leur sommet très près de la cornée, et projetait une ombre marquée du côté opposé à la lumière incidente et cependant le malade âgé de 50 ans ne s'était jamais douté de l'existence de la lésion.

La cataracte polaire sous-capsulaire se présente sous la forme d'une opacité en forme de cône, supporté par une bosse aplatie et plus large, et surmonté d'une masse champignonnée : Chauvel compare cette disposition dont il cite 2 cas, à un double bouton de chemise. Ses bords sont bien définis, sa couleur est blanc mat ordinairement

uniforme, et rappelant bien plus l'aspect d'une cataracte lenticulaire que celui de dépôts capsulaires.

Les troubles fonctionnels sont souvent très marqués, mais la lésion reste ordinairement stationnaire : dans les 2 cas observés par M. Chauvel, l'intégrité parfaite du reste de la lentille, ne permettait pas de supposer une marche envahissante : mais on ne doit cependant rien affirmer de positif à cet égard et l'on peut admettre comme dans les variétés précédentes l'envahissement progressif du cristallin et de la capsule.

Variétés rares de cataracte congénitale.

Cataracte fusiforme. — Cette variété semble avoir été signalée pour la première fois par Piltz. Max Knies dans un travail publié dans les *Arch. fur opht.* signale l'existence d'un filet opaque, reliant une cataracte polaire antérieure et une cataracte polaire postérieure.

Dans le cas observé par lui, l'opacité antérieure, au lieu de présenter une saillie, était au contraire déprimée, comme ombiliquée et attirée en arrière par le filet antéro-postérieur. Le porteur de cette curieuse lésion présentait une myopie d'ailleurs facile à expliquer par l'aplatissement de la lentille.

Cette variété est exceptionnelle, néanmoins Galezowski dit l'avoir observée 7 fois. De Wecker signale la coexistence fréquente de cette cataracte avec la cataracte zonulaire, et selon cet auteur, quand elle est isolée il n'est pas rare de la trouver dans des familles où la cataracte zonulaire a été observée. Le même fait a d'ailleurs été observé

par M. Panas dans une observation qu'il a bien voulu nous communiquer.

Cataracte congénitale polaire postérieure. — Cette variété, qu'il ne faut pas confondre avec l'opacité des couches certicales voisines du pôle postérieur mérite d'attirer un instant l'attention. Elle se présente sous la forme d'un point blanchâtre occupant le pôle postérieur, d'une étendue variable et plus ou moins saillant : quelquefois elle affecte la disposition d'une étoile. Cette cataracte est d'une extrême rareté ce qui semble tenir à l'absence d'une couche épithéliale à la face interne de la cristalloïde postérieure.

Elle semble surtout en rapport avec la persistance de l'artère hyaloïde (1) d'autant plus qu'il est rare d'observer la coexistence d'aucune altération morbide des membranes de l'œil.

Une exception doit être faite en faveur de la rétinite pigmentaire.

L'existence d'une cataracte polaire postérieure dans la rétinite tigrée a été signalée autrefois par Van Tright et d'après cet auteur elle affecterait alors la forme d'une étoile à 3 branches mais dont les divisions n'atteignent pas les portions périphériques de la capsule. D'après Mauthner et Landolt la cataracte serait constante dans cette affection (voir plus loin les caractères de cette variété). D'après M. Panas, de Graefe l'a signalée dans le tiers des cas et Mooren 20 fois sur 82 cas ; ajoutons cependant qu'elle manquait dans les 15 cas publiés par Hocquart dans sa

(1) Quelquefois ce n'est pas le tronc même mais une des branches de ce vaisseau.

Berger dans un cas attribue une opacité filiforme postérieure à la persistance d'un vaisseau de la capsule. Nous reviendrons ultérieurement sur ce fait

thèse. Disons toutefois que Galezowski prétend l'avoir rencontrée 8 fois sur 10.

La cataracte polaire postérieure est le plus souvent stationnaire : néanmoins elle peut se compléter ainsi que de Wecker le fait remarquer. Straderini a récemment publié, dans les annales italiennes d'ophthalmologie, un cas jusqu'ici unique de cataracte branlante accompagnée d'aniridie complète. Il est probable que contrairement à ce qui se passe ordinairement, l'aniridie était accompagnée d'absence de la zonule de Zinn.

Voici d'ailleurs la relation de ce fait :

Les cornées peu transparentes dans leur moitié supérieure présentent des taches dans leur moitié inférieure; leurs bords sont légèrement elliptiques à grand axe horizontal et, au lieu de représenter un segment de sphère plus convexe, présentent la même courbure que la sclérotique. Léger buphthalmos bi-latéral.

Pas de trace de l'iris qui n'est représenté par aucun rudiment. Les larges champs pupillaires qui résultent de cette aniridie complète sont occupés dans leur partie supérieure par les cristallins présentant une diminution de grosseur de moitié, et complètement opaques et de coloration jaunâtre. Ils sont suspendus en haut au cercle ciliaire par un fragment de zonule qui s'attache au quart supérieur de leur périphérie. Ils flottent avec des oscillations latérales et verticales. Ces mouvements sont provoqués par un léger degré de nystagmus qui est peut-être produit par le besoin continu de déplacer la cataracte. La tension est moindre qu'à l'état normal.

Ces conditions ne permettent pas l'examen ophthalmoscopique. Le champ visuel est rétréci. Le malade compte les doigts à 20 centimètres.

Traitement. — Toute cataracte congénitale ne saurait comporter un traitement chirurgical et il convient d'établir des catégories. Évidemment les cataractes congénitales qui viennent compliquer des vices de conformation variables, la microphthalmie entre autres, ne sont justi-

ciables d'aucune opération quand celle-ci surtout est très accusée.

Les considérations qui vont suivre n'ont évidemment trait qu'aux cataractes simples, avec recupération possible de la vision après l'intervention. Envisagées de cette façon les diverses variétés que nous avons étudiées diffèrent bien les unes des autres.

Les cataractes partielles peu étendues et ne gênant pas la vision (cataracte pointillée et certaine variété de cataracte nucléaire) les cataractes sans tendance à l'envahissement du cristallin, doivent être respectées : Les troubles visuels ne constituent pas toujours une indication opératoire et l'on peut poser en principe que l'intervention dépend surtout de l'étendue de la zone opaque et de l'intégrité de l'anneau équatorial; en effet dans ces conditions on peut, par des instillations d'agents modifiant peu l'accommodation, comme la cocaïne par exemple, découvrir suffisamment la zone équatoriale pour permettre une vision convenable.

Le professeur Panas fait encore remarquer qu'il est des cas améliorables par l'iridectomie ou l'iridotomie, opération qui, dans les cas précités, en découvrant les parties périphériques du cristallin permet encore une vision suffisante.

Ce n'est donc que dans les cas où la zone équatoriale est trop peu étendue pour que le malade puisse bénéficier des procédés précédents dans les cataractes zonulaires compliquées d'envahissement partiel de cette région, dans les cataractes totales, que l'on est autorisé à songer à une intervention complète.

L'époque à laquelle il convient de pratiquer l'opération

quand l'indication d'intervenir a été bien précisée, a été autrefois l'objet de bien des discussions aujourd'hui sans intérêt. Si l'on peut craindre sur le nouveau-né des difficultés opératoires, il n'en faut pas moins avoir présentes à l'esprit les modifications ultérieures de la cataracte, sa transformation en cataracte siliqueuse, et les difficultés véritables qui doivent en résulter. Ajoutons encore ainsi que Dor l'a indiqué dans une communication faite en 1880 au congrès de Milan qu'après l'opération, l'œil a besoin d'une éducation spéciale qui n'est susceptible de se faire complètement que si l'on opère de bonne heure : Albertotti (*Ann. d'ophth. italienne* 1885), cite un jeune homme opéré à 21 ans et chez lequel la vue resta rudimentaire, mais ce fait n'a peut-être pas la valeur que lui attribue son auteur, car rien ne prouve qu'il n'existait pas en même temps un développement défectueux de la rétine : mais quoi qu'il en soit, sans vouloir opérer dès la naissance, on fera bien d'intervenir de bonne heure, avant six mois s'il est possible et au plus tard à 2 ans (Terrier).

Nous n'avons pas ici à faire l'histoire de la discision; qu'il nous suffise de dire qu'elle a été jusque dans ces derniers temps presque exclusivement employée (1). Une réaction cependant tend à se faire depuis les travaux importants de Alf. Graefe et du professeur Panas.

Le premier de ces auteurs a bien démontré que dans les formes dures dont il a le premier reconnu l'existence, l'aiguille, dès qu'elle a perforé la capsule, ébranle et déplace tout le système cristallin. De plus, il a insisté dans ces cas sur l'échec de la discisson, qui même avec une ouver-

(1) Nous n'avons pas à faire ressortir ici les avantages que présente chez l'enfant la dissection en tant que méthode générale.

ture large ne parvient souvent qu'à produire une imbibition lente et un gonflement à peu près nul des couches certicales. Mayweg, Von Hiffol et Leber de Gœttingue ont au congrès de Heidelberg, en 1879, insisté sur la réalité des faits indiqués par de Graefe. M. le professeur Panas a également eu le mérite, vers la même époque, d'insister en même temps sur l'impossibilité du diagnostic entre les formes dures et molles et la supériorité de l'extraction simple sans iridectomie et de montrer que si cette opération était la seule applicable dans les cas de phacosclérose, elle convenait de plus parfaitement à la phacomalacie commune. Aussi bénigne chez l'enfant que la discision, l'extraction linéaire a selon lui l'avantage de faire disparaître d'emblée la lésion, alors que la résorption après discision demande souvent des semaines et des mois. Ajoutons que les suites éloignées sont également plus simples après l'iridectomie; il n'est pas rare, en effet, de voir le chirurgien obligé de recourir à des discisions successives, ce qui ne laisse pas d'être souvent préjudiciable pour le malade.

Pour donner l'idée des difficultés et des complications qui peuvent survenir à la suite de la discision dans les cas de phacosclérose, nous tenons à reproduire l'observation si intéressante publiée par M. Panas dans les *Archives d'ophthalmologie* et relative à un enfant chez lequel la discision amena la chute du noyau dans la chambre antérieure où il ne put se résorber, comme dans le cas que Mayweg rapporta au congrès de Heidelberg, en 1879, et devint l'origine d'accidents qui purent être conjurés grâce à l'habileté opératoire du savant ophthalmologiste de l'Hôtel-Dieu.

R. G., garçon bien constitué, de 6 ans, issu d'une famille vigoureuse, sans antécédents héréditaires, et ayant plusieurs autres enfants bien portants, nous fut présenté comme étant atteint de cataracte depuis sa naissance.

A l'inspection des yeux, avant et après instillation d'atropine, nous constatâmes une double cataracte zonulaire classique, plus prononcée à gauche qu'à droite. La zone transparente périphérique mesurait de ce côté deux millimètres ou plus, et était par conséquent trop petite pour nous permettre d'espérer un bon résultat optique d'une brèche irienne artificielle ; encore moins, fallait-il s'attendre à quelque chose de bon de l'emploi réitéré de l'atropine.

Les limites du noyau cataracté étaient pourtant nettes. Par l'éclairage oblique on aurait dit d'une boule opalescente enfermée dans une mince enveloppe de cristal diaphane. L'ophthalmoscope permettait à son tour de distinguer le fond rouge de l'œil dans toute la zone transparente en même temps que le *centre du noyau* laissait passer un *reflet rougeâtre*, comme cela s'observe dans la cataracte stratifiée classique.

Crâne bien développé et régulièrement conformé en rapport avec une intelligence parfaite, en rapport aussi avec l'âge du petit malade.

Dents incisives et molaires bien développées et saines. Pas de signes de rachitisme aux tibias et aux autres parties du squelette.

L'enfant avait eu la vue toujours courte et, au dire des parents, elle serait devenue lentement, mais progressivement, mauvaise. Le jeune garçon ne pouvait actuellement déchiffrer que de gros caractères, en plaçant le livre tout contre son nez et dans une position oblique. Encore n'arrivait-il à le faire que de l'œil droit, dont la cataracte était un peu moins développée qu'à gauche. Quant à se conduire dans la rue, cela lui était absolument impossible. Ajoutons que les iris, bien développés, se laissaient dilater suffisamment par l'atropine. Les pupilles répondaient également bien à l'action de la lumière et de l'accommodation.

Dans ces conditions, il nous a paru que le seul remède, pour rendre la vue à cet enfant, consistait à le débarraser de la cataracte de l'œil gauche d'abord, sauf à pratiquer ultérieurement une iritomie, et si cela ne suffisait pas, l'opération de la cataracte sur l'œil droit. Vu donc l'âge de l'enfant et la mollesse présumée de la cataracte, nous proposâmes la *discision* par kératonyxis et sans iridectomie préalable, sur l'œil gauche *seul*, et bien nous en a pris, vu les mécomptes qui nous attendaient.

Une fois l'enfant chloroformisé, nous procédâmes à cette opération suivant toutes les règles. Mais quel fut notre étonnement, lorsque, après quelques déchirures faites aux couches molles de la lentille opacifiée, nous vîmes tomber dans la chambre antérieure un noyau *sclérosé*, demi-transparent, dur comme de la corne et d'une couleur jaune ambrée. Ce noyau avait environ le volume d'un bon tiers du volume total du cristallin.

Nos efforts pour le faire repasser dans le segment postérieur de l'œil, en le réclinant étant restés infructueux, il ne nous restait plus que deux partis à prendre ; ou de l'extraire par une section linéaire de la cornée, ou de l'abandonner temporairement aux efforts d'une résorption spontanée.

Nous avouons que malgré le peu de probabilité de cette résorption, favorisée il est vrai par l'âge du petit malade, il nous a répugné de faire subir deux opérations en une seule séance et nous avons préféré attendre cinq à six jours, combattant de notre mieux les accidents inflammatoires qui n'ont pas manqué de se produire, bien qu'à un faible degré.

Voyant cela, nous procédâmes, après nouvelle chloroformisation, à l'extraction du noyau, au moyen d'une incision à la pique, faite périphériquement et en bas.

Les suites en ont été simples, mais l'enfant ne nous permettant pas de lui instiller régulièrement de l'atropine, il en est résulté une occlusion de la pupille avec légère synéchie antérieure à la place du kératonyxis ; état qui a nécessité ultérieurement une iritomie verticale.

Cette iritomie devint ultérieurement insuffisante, par suite d'exsudats plastiques, et ce ne fut qu'avec une seconde et dernière iritomie transversale, autrement dit perpendiculaire à la première, que nous sommes parvenu à restituer à cet œil son fonctionnement parfait. Aujourd'hui, (deux ans après la dernière iritomie) l'enfant lit, écrit et se conduit parfaitement avec l'œil gauche. Mais, nous le répétons, au prix de quatre opérations successives, toutes faites au chloroforme.

Ectopie du cristallin.

On désigne sous ce nom proposé par Sippel le déplacement congénital de la lentille : Manfredi en distingue la

luxation congénitale qui pour lui constituerait une compli cation de l'ectopie.

Ces déplacements sont le plus souvent incomplets et consistent ordinairement dans une simple décentration.

Cette décentration est susceptible de se faire dans les sens les plus divers. Dixon, d'après les traducteurs de Mackenzie, cite quatre personnes d'une même famille chez lesquelles on observait les déplacements suivants :

Chez la mère, le cristallin était déplacé en haut et en dehors; les cristallins étaient déplacés directement en dedans chez un premier enfant; en haut et en dedans chez un deuxième; en haut chez un troisième ; de Graefe a vu un cas où le déplacement se trouvait en dedans. Enfin, de Wecker a observé un déplacement en haut et en dehors.

Testelin a vu une luxation directement en bas, Gayet enfin a constaté chez un enfant de six ans une double luxation en haut et en dehors. Rabinowitch (Rousskaia medicina 1884) signale une luxation dans la chambre antérieure. Cette luxation, comme on le voit par l'examen des cas précités, est souvent bilatérale; d'Œuch, de Saint-Louis, en 1880, dit qu'elle est constamment bilatérale; Little, de Philadelphie, en 1883, en a rapporté lui-même un cas intéressant. Les symptômes sont analogues à ceux de la luxation traumatique. Si le bord cristallinien est dans l'aire de la pupille, on aperçoit à l'ophthalmoscope une ligne courbe irrégulière, de couleur rouge sombre, mais quelquefois le bord de la lentille n'est visible qu'après l'action des mydriatiques : L'inégale réfraction des rayons qui passent à travers la lentille et à côté d'elle explique que dans un certain nombre de cas on aperçoit deux pupilles à l'ophtalmoscope. La chambre antérieure ne

présente pas une égale profondeur en tous ses points. La luxation s'accompagne quelquefois d'opacité capsulaire ou capsulo-lenticulaire, mais d'Œuch affirme que quatre-vingts fois sur cent le cristallin conserve sa transparence mais qu'il est souvent plus petit qu'à l'ordinaire. Il y a souvent un retrait de l'iris et de l'irido-donesis (tremblement).

Dans un cas Otto Becker a vu la lentille attirée en arrière contre la pupille, l'iris était déprimé en entonnoir. On a observé encore des anomalies oculaires diverses, la microphthalmie, la persistance de la membrane pupillaire et de l'artère hyaloïdienne.

Les troubles visuels sont variables : en dehors de la diminution de la vision due surtout à la coexistence de la cataracte congénitale, certains auteurs, Dixon et de Wecker, signalent une myopie intense, Gayet a vu cependant des maladies améliorées par l'usage de verres convexes. On a constaté aussi l'existence de la diplopie monoculaire à laquelle les malades essaient de se soustraire par les positions les plus bizarres.

L'étiologie de l'ectopie lenticulaire est difficile à établir : l'influence héréditaire n'est pas douteuse ainsi que le démontre le cas de Dixon rapporté plus haut. Mais quel est le processus qui lui donne naissance, on ne peut avoir que des présomptions à cet égard.

La coexistence déjà signalée d'anomalies diverses de développement permet de le rattacher à cette même cause. Otto Becker dans le cas cité plus haut admet une fermeture prématurée de la fente oculaire d'où l'impossibilité pour le vitreum de se loger entre la rétine et le cristallin. On pourrait peut-être penser à une distension de la zo-

nule ou à son absence (voir coloboma de l'iris) ou au coloboma des procès ciliaires, anomalie qui paraît coexister souvent avec la luxation. Manfredi pense que la liberté d'excursion du cristallin tient à une réduction congénitale des parties antérieures du vitreum ou à une augmentation de l'espace situé entre le vitreum et l'iris.

La luxation peut tenir à des lésions inflammatoires développées dans le cours de la vie intra-utérine et à la persistance de l'artère hyaloïde. Vassaux, dans un cas intéressant à divers points de vue et publié par lui dans les *Archives d'ophthalmologie*, fournit l'explication suivante: Pour lui il s'est produit une périvasculite des divisions de l'artère hyaloïde persistante avec transmission de l'inflammation aux vaisseaux de la membrane pupillaire, iritis plastique consécutive et synéchie totale. Il s'établit aussi entre la circulation des liquides du viticum et de la chambre antérieure une barrière complétée en arrière par l'organisation fibreuse de l'extrémité antérieure de l'artère hyaloïdienne; le cristallin privé de ses éléments de nutrition dégénère et augmente de volume d'où l'éclatement de la cristalloïde en arrière au point où la nutrition fait le plus défaut. La première tend dès lors à repousser le cristallin en avant, alors que la rétraction cicatricielle attire les procès ciliaires en arrière. Le dernier terme de ce processus serait la luxation en avant de ce cristallin ainsi transformé. Ce mécanisme nous montre donc, dans un cas très particulier à la vérité, le mécanisme de la production d'une cataracte et d'une luxation de la lentille.

Le diagnostic et le pronostic de l'ectopie ont été dans ces derniers temps bien indiqués par Manfredi (*Archivio per le scienze mediche,* t. 8). Pour cet auteur la distinction

avec la luxation acquise est basée sur la bilatéralité de l'affection et sur ce fait qu'étant caractérisée par une anomalie primitive sans inflammation de membranes comme dans le 2me cas (1). Le malade est en état de récupérer la vue après l'extraction (cas de Manfredi) il n'y a ni liquéfaction du vitreum ni forte myopie axile (caractéristique de la luxation pour de Graefe). L'ectopie par anomalie peut d'après le même auteur ne pas rester stationnaire et conduire à la production d'une luxation spontanée. Cette luxation se fait sous l'influence d'un glaucome d'ordre mécanique et dû à la gêne de la filtration lymphatique. La guérison du glaucome se fait d'ailleurs spontanément par le dégagement du cristallin grâce à des contractions musculaires ou à un processus physico-pathologique d'atrophie glaucomateuse de l'iris.

Le traitement de l'ectopie est le plus souvent palliatif (mydriatiques fentes sténopéiques lunettes Gayet). Cependant la théorie de Manfredi que nous venons d'exposer l'a conduit à proposer l'extraction pour dégager la pupille : cette opération est néanmoins proscrite par les chirurgiens, l'état de la zonule prédisposant à la perte du vitreum. Néanmoins Calisti (th. Paris 1884) dit que si l'intervention est rarement nécessaire, les malades contrairement à l'opinion de Manfredi tirent souvent un sérieux bénéfice d'opérations pratiquées sur l'iris : L'iridectomie conseillée dès 1861 par le professeur Richet dans un cas de luxation dans la chambre antérieure (Fischer, arch. med. 1861) pourrait à la rigueur être utilisée: elle fournit d'ailleurs en 1863 un succès complet entre les mains de

(1) Nous ne faisons pas allusion ici à l'ectopie consécutive à une inflammation utérine, car la distinction devient dès lors impossible.

Wecker chez une jeune fille atteinte de double luxation congénitale en haut et en dehors (*Gazette des hôpitaux* 1863.)

Mais la méthode la plus souvent employée est l'iridotomie déjà proposée par Graefe. Calisti rapporte une observation intéressante de Wecker publiée dans le relevé statistique de sa clinique faite par M. Masselon.

Nous demandons à la reproduire en raison de l'intérêt qu'elle présente.

Cas de de Wecker (relevé statistique de la clinique ophthalmologique de de Wecker par Masselon).

Mademoiselle J. 31 ans, se présente à la Clinique le 7 février 1874 : elle se plaint de sa vue qui de tout temps a été fort mauvaise particulièrement à la vive lumière.

L'exploration de ses yeux laisse voir une luxation des cristallins que l'on doit regarder comme congénitale. Le déplacement des lentilles est exactement égal en étendue et en direction sur chaque œil, de telle sorte que la lentille qui a été portée en haut et un peu en dehors ne laisse qu'une petite étendue entre elles et le bord de la pupille lorsque celle-ci présente une dilatation moyenne.

En outre les cristallins ont subi un léger renversement qui a eu pour effet d'incliner en arrière leur bord inférieur. On constate dans le mouvement des yeux une trémulation de l'iris particulièrement accusée dans la moitié inférieure. Les cristallins offrent une transparence parfaite. L'indication d'ouvrir une nouvelle voie aux rayons lumineux en dehors du cristallin luxé étant aussi nettement posée on eut recours au procédé de l'iridotomie simple. Une plaie transversale ayant été pratiquée avec le couteau à arrêt au tiers supéro-externe de la cornée, on incisa d'un seul coup de la pince ciseaux introduite à travers la plaie cornéenne l'iris dans sa partie inféro-interne jusqu'à une petite distance de son insertion. Cette opération fut couronnée de succès. Il fut donné à la malade après l'opération des lunettes avec verres + 2 3/4 pour la vue de loin et + 2 pour le travail de près.

Disons pour terminer qu'en 1880 Rampoldi de Pavie et

Quagliano ont pratiqué avec succès l'ampliation de la pupille par excision du bord pupillaire.

Anomalies de forme.

On décrit sous ce titre les déformations congénitales du cristallin.

On pourrait se demander si l'astigmatisme. caractérisée comme on le sait par l'inégale réfringence des divers méridiens de la lentille, ne devrait pas rentrer dans ce cadre : mais outre que cette disposition se rencontre très fréquemment et constitue surtout une variété, il n'est pas dans l'habitude d'en faire rentrer l'histoire dans l'étude des anomalies congénitales et pour cette raison nous ne croyons pas devoir en présenter une description spéciale.

Nous ne décrirons donc que le coloboma du cristallin, et le lenticomus.

Coloboma. — Cette variété assez rare n'est bien connue que depuis le travail de Heyl en 1876, malgré une statistique antérieure de Grunung portant sur 19 cas.

L'auteur en observa 3 cas intéressants dont nous présentons le résumé ci-dessous.

Le premier est relatif à un homme de 51 ans, et qui présentait un coloboma irien incomplet en bas et un coloboma énorme de la choroïde. Le bord du cristallin apparaissait selon une ligne droite horizontale.

Dans un deuxième cas, le coloboma de l'iris était total et la périphérie du cristallin était découpée selon un bord sinueux, mais à direction générale horizontale.

Enfin dans le troisième cas, il existait encore un coloboma de l'iris et le cristallin présentait aussi un bord sinueux.

Quoiqu'il ne soit guère possible dans l'état actuel de

la science de faire d'une façon complète l'histoire de cette anomalie, nous mettrons cependant en lumière les points connus qui s'y rattachent, et qui ont surtout été bien indiqués par Heyl.

Le cristallin peut présenter une portion de son contour horizontal : il semble qu'un segment de la lentille manque ou ait été enlevé : le fait avait déjà autrefois été signalé par Wagner.

La section droite dans le cas précédent peut être faite selon un bord sinueux (Bowman); quelquefois même, il présente une convexité supérieure.

Ces variétés sont les plus fréquentes, mais quelquefois le contour a une forme triangulaire (Browman), il peut même revêtir l'apparence du revers d'une selle.

Dans les cas publiés récemment par de Arlt, Schiess Bresgen, et Badal en 1880 les encoches présentaient à peu de chose près les dispositions signalées par Heyl et nous n'avons pas à y insister.

Si la forme de la défectuosité est sujette à varier, le degré ne l'est pas moins ; elle peut varier en effet depuis la simple échancrure jusqu'à une perte de substance égale environ au quart de la lentille. Il est des cas cependant où la lentille manque en totalité ; il s'agit alors de l'aphakie congénitale déjà signalée dans la microphthalmie par Seiler et Von Ammon. Heyl pense néanmoins que les cas publiés sont loin de présenter toutes les garanties désirables, en raison de la confusion possible avec l'ectopie de la lentille.

Le siége de la lésion se trouve ordinairement dans le segment inférieur; cependant dans le cas de Schiess-Gemuseus l'altération siégeait en haut; il s'agissait d'un

jeune homme de 20 ans, chez lequel la lésion était masquée par le rebord pupillaire et ne devenait évidente que par l'emploi des mydriatiques. L'œil d'ailleurs était emmétrope, mais le malade affirmait n'avoir jamais bien vu. Sauf les cas de Bresgen, Becker et Hirschberg, on a observé d'une façon constante le coloboma irien et choroïdien : souvent aussi il y a coexistence d'une cataracte comme chez le malade de Schiess.

Au point de vue de la pathogénie les opinions sont encore divisées. Heyl discute longuement les hypothèses vraisemblables dans sa communication faite à la 5e session du congrès périodique international d'ophthalmologie à New-York en 1876. Nous croyons utile de reproduire quelques-unes des conclusions les plus importantes de cet auteur. Heyl rappelle d'abord ainsi que nous l'avons dit nous-même à propos de l'embryologie que le noyau émané de l'épiblaste subit, pour arriver à constituer le cristallin des modifications importantes à la suite desquelles on trouve la portion périphérique composée de cellules allongées à noyaux, à diamètre perpendiculaire à la surface externe de la future lentille et à extrémité interne dirigée vers le centre. Ce sont ces cellules périphériques à qui la lentille est redevable de sa structure : mais elles sont loin de contribuer toutes dans la même proportion à cette formation. Seules les cellules postérieures subissent les modifications précitées : les antérieures constitueront l'épithélium de la capsule antérieure. Encore faut-il remarquer que cette transformation du plan postérieur ne se fait pas également dans tous les points à la fois, celles du pôle postérieur se transforment d'abord, les cellules équatoriales au contraire res-

tent pour un temps stationnaires et ce n'est que beaucoup plus tard qu'elles se convertissent en fibres lenticulaires, fait qui a été bien observé par Becker. Ajoutons enfin que la marche régulière de ce processus formatif est entièrement subordonné à l'intégrité de la capsule vasculaire du cristallin. Il résulte de ces considérations embryogéniques que l'on ne saurait attribuer le coloboma à une réunion imparfaite du tissu selon la ligne médiane ni à la juxtaposition de segments. Aussi Heyl pense-t-il qu'il faut surtout invoquer les phénomènes d'accroissement qui se produisent dans le groupement des cellules autour du pôle postérieur et plus tard dans celui qui se rapproche de l'équateur. Selon lui, au développement anormal du premier groupement et à l'avortement du deuxième, doit répondre une lentille régulière à son centre et irrégulière à la périphérie, d'ailleurs il convient de faire remarquer que la défectuosité se montre toujours à la périphérie. Plus récemment Arlt a admis l'influence de la fermeture tardive de la fente oculaire : L'absence d'une portion variable du corps ciliaire entraînerait une moindre tension du côté de la zonule d'où l'encoche. Cette explication semble pour nous plus diffilement acceptable au moins sous cette forme obscure, car l'absence du corps ciliaire d'une part, et l'inégalité de traction de la zonule peuvent à la rigueur produire des modifications de forme du cristallin.

Lenticomus. — Cette déformation d'une rareté exceptionnelle consiste dans une saillie conique centrale et transparente de la face antérieure du cristallin. Elle n'a été observée que deux fois par Webster et Placido. L'absence de toute opacité élimine l'idée d'une cataracte

pyramidale, elle rappelle volontiers le kératocome. Cette lésion est souvent difficile à reconnaître : elle se distinguera, d'après de Wecker, par l'exploration du reflet capsulaire antérieur, de l'inégale réfraction qui se produit dans un cristallin, en imminence d'altérations cataracteuses entre le noyau et les couches corticales. Elle coexiste quelquefois comme dans le cas de Webster avec la persistance de l'artère hyaloïde et une cataracte postérieure.

La vision peut persister avec le lenticomus : chez le malade de Placido observé à la clinique de Van der Laan, la maladie ne fut reconnue en effet qu'à la puberté.

CHAPITRE III

ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT ET MALADIES CONGÉNITALES DE LA CHOROÏDE

Nous n'étudierons dans ce chapitre que le coloboma de la choroïde, anomalie à laquelle nous rattacherons successivement les kystes séreux intra-orbitaires, l'anophthalmie et la microphthalmie. Ce classement sera justifié ultérieurement.

Coloboma total de la choroïde ou du plancher oculaire. — On désigne sous le nom de coloboma choroïdien une altération résultant de la fermeture tardive de la fente oculaire primitive. Caractérisée ordinairement par une division de la choroïde, elle s'accompagne le plus souvent d'une ectasie du plancher oculaire dépendant du défaut de résistance de la sclérotique : et à ce titre, elle pourrait rentrer dans l'étude des vices de conformation de la sclérotique, ou du globe de l'œil, mais l'usage en a décidé autrement. Nous étudierons donc cette anomalie avec la choroïde tout en faisant remarquer que la dénomination de coloboma choroïdien, acceptée par la plupart des auteurs, est vicieuse et laisserait croire, si l'on ne se reportait à la définition que nous avons donnée au début

de ce chapitre, qu'il s'agit, dans tous les cas, d'une divi-du défaut de réunion primitive de la choroïde, opinion absolument erronée et sur laquelle nous aurons à revenir en parlant de la pathogénie et de l'anatomie pathologique de cette anomalie. L'expression de colobome du plancher oculaire est certainement de beaucoup préférable.

Le coloboma choroïdien s'observe plus fréquemment chez l'homme que chez la femme. Fichte, dans une statistique citée par de Wecker et portant sur 78 cas, en a observé 44 chez l'homme.

Le coloboma existe le plus souvent sur les deux yeux et dans cette même statistique, 51 fois il était bilatéral. Quand il est monolatéral, de Wecker a noté qu'il affectait de préférence l'œil gauche, et le même auteur ajoute encore que lorsqu'il est bilatéral, c'est aussi sur le même œil que les lésions sont les plus prononcées.

Le coloboma de la choroïde existe seul ou coexiste avec une division semblable de l'iris ; ce dernier cas est le plus fréquent ; c'est Ammon qui constata le premier que la division congénitale de l'iris pouvait se prolonger en arrière au niveau de la choroïde.

Ce fait fut depuis confirmé par de nombreux observateurs parmi lesquels nous devons citer Hannover, Arlt, Stellvag Von Carion ; plus tard de Graefe et Ruete constatèrent, à l'ophthalmoscope, l'existence de cette anomalie. A une époque plus rapprochée de la nôtre, Liebreich, Nagel et Baumler insistèrent sur la coexistence presque constante des divisions de l'iris et de la choroïde.

Nous aurons à indiquer plus loin les raisons de la présence simultanée de solutions de continuité sur la choroïde et l'iris.

Qu'il nous suffise de dire ici qu'il n'y a rien d'absolu à cet égard. Sœmisch, Reich, Talko, ont observé des cas de coloboma isolé de la choroïde : il est vrai qu'il s'agissait dans ces cas de coloboma partiel (voir *Coloboma maculaire*).

Les observations de Benson sont plus démonstratives : il s'agit de deux cas de coloboma total isolé de la choroïde, qu'il a observés sur une population de 500 sourds-muets de l'institut Saint-Joseph et Sainte-Marie, et l'auteur en conclut avec raison, contrairement à Nettleship, que cette lésion peut exister seule. De Wecker récemment a eu l'occasion d'observer trois sœurs dont une présentait les deux anomalies à la fois, une autre un simple coloboma de la choroïde, enfin la troisième présentait, à l'examen ophthalmoscopique, les signes d'un simple coloboma du nerf optique. Quand les deux lésions existent simultanément, il y a rarement concordance entre leur dimension réciproque. Sœmisch a publié un cas où un coloboma choroïdien total coïncidait avec un *coloboma à pont* de l'iris (voir *Iris*).

Le siège du coloboma choroïdien est caractéristique ; il occupe le plancher oculaire au niveau de la fente oculaire primitive, c'est-à-dire au-dessous du nerf optique et un peu en dedans du point où le méridien vertical et antéro-postérieur vient toucher la paroi du bulbe oculaire.

Le coloboma peut être partiel ou total. La 1[re] variété présente avec les anomalies du nerf optique des rapports si étroits, sa pathogénie est encore si discutée, que nous croyons devoir en rapprocher l'étude sous le titre de coloboma du fond de l'œil. Nous n'aurons donc en vue dans la description qui va suivre que du coloboma total ou du

plancher proprement dit. Dans cette variété, la lésion occupe tout l'espace compris entre la papille optique et les procès ciliaires. Sa forme est celle d'un ovale à grosse extrémité, dirigée en avant et dont le diamètre prolongé viendrait, lorsqu'il se complique de coloboma irien, se placer à égale distance des deux lèvres de la division irienne.

Sa petite extrémité regarde en arrière et se continue souvent avec le nerf optique ; il est des cas, cependant, où il en reste séparé par une bandelette variable de tissu choroïdien normal ou modifié plus ou moins par l'arrêt de développement dont elle a été le siège. La ligne de démarcation est en général très nette. La grosse extrémité, dirigée en avant comme il a été dit, présente également avec les procès ciliaires des connexions variables. Quelquefois le corps ciliaire est intact et l'ovale colobomateux s'en rapproche plus ou moins (Liebrech), mais c'est de beaucoup le cas le plus rare : le plus ordinairement il est également divisé (coloboma des procès ciliaires) ou plus souvent peut être le siège d'une atrophie plus ou moins grande ; c'est dans ces conditions que l'on observe une languette blanchâtre et peu pigmentée, reliant la grosse extrémité de l'ovale colobomateux à la division de l'iris, languette limitée de part et d'autre par les procès ciliaires peu développés : la languette peut elle-même manquer ; les procès ciliaires ne présentent plus dès lors aucune interruption, mais à ce niveau ils sont ordinairement peu développés, d'où une sorte d'échancrure de l'anneau ciliaire correspondant au coloboma.

Les bords de la dépression sont importants à considérer, ils sont d'ordinaire bien limités et comme bordés par une zone de pigment d'étendue variable.

La coloration générale du coloboma est blanc bleuâtre et présente le reflet bleuâtre de la sclérotique, mais l'on conçoit aisément que cet aspect est susceptible de varier selon l'épaisseur et les caractères de la choroïde au niveau de la fente, et aussi selon le degré de l'ectasie scléroticale en ses divers points.

La choroïde manque rarement au niveau de l'ectasie, elle y forme une pellicule plus ou moins mince, contenant des cellules peu pigmentées : à l'extrémité antérieure de la dépression, la choroïde s'amincit souvent de plus en plus, d'où une coloration en étage de plus en plus foncée, à mesure qu'on se rapproche davantage de ses limites antérieures.

Généralement l'extrémité postérieure est nettement accusée et tranche sur la coloration rosée de la pupille.

La sclérotique, ainsi que nous l'avons dit, ne présente pas une dilatation égale dans tous les points.

Si on examine cette membrane par la face externe, on la trouve amincie, souvent ses couches externes font défaut au niveau de l'excroissance scléroticale (Manz) et l'inégale dilatation est accusée par des bosselures en escalier (de Wecker), bien signalées par Eichoff (Th. Bonn, 1878) et qui s'accusent à l'examen ophthalmoscopique par une disposition spéciale des vaisseaux et des différences de coloration caractérisées par des lignes correspondant aux bords des excavations, et donnant lieu à des travées semblables à celles que Van Duyse a signalées dans une observation de coloboma de la pupille dont nous avons reproduit le dessin dans une autre partie de ce travail. Nous verrons plus loin, à propos des kystes qui dérivent de ces ectasies du plancher oculaire, que cette

disposition peut être tellement accusée que la poche se trouve divisée en un nombre plus ou moins considérable de vacuoles rappelant assez l'idée d'une glande : ce sont les cas très prononcés d'ectasie scléroticale que les anciens décrivaient sous le nom de coloboma de l'œil.

Du côté de la cornée, on trouve des modifications intéressantes que nous avons signalées seulement à propos des déformations congénitales de cette membrane, mais sur lesquelles il nous faut ici spécialement insister.

La cornée paraît se dévier vers la partie ectatique, c'est-à-dire en bas, et s'effiler en quelque sorte dans cette direction. Il en résulte une forme particulière en ovale à grosse extrémité en haut et dont la petite extrémité se dirige en bas et un peu en dedans. Dans les cas d'ectasie très prononcée, cette forme particulière de la cornée peut à elle seule faire soupçonner l'anomalie du plancher oculaire : il est évident que, dans le cas contraire, la kératoscopie pourrait offrir une réelle utilité.

Dans un cas récent observé par Rumschewitsch chez un homme de 24 ans, les cornées étaient allongées verticalement et moins larges en bas. L'iris et la choroïde étaient divisés, mais le corps ciliaire avait persisté : il y avait, en outre, persistance de la membrane pupillaire sous forme de trois filaments qui traversaient le champ pupillaire.

L'étude de la rétine au niveau de la fente présente une importance considérable : comme nous avons déjà eu l'occasion de le dire à propos du coloboma maculaire, théoriquement elle devrait manquer en ce point et, sans vouloir empiéter actuellement sur le chapitre de pathogénie, nous pouvons bien dire ici que la présence d'élé-

ments rétiniens au niveau de la fente ne prouve rien contre l'opinion admise par tous, et qui tend à rattacher le coloboma à l'occlusion défectueuse ou tardive de la fente oculaire, car dans cette hypothèse très rationnelle d'une occlusion tardive, on peut bien admettre la formation d'un raphé rétinien, assez étroit pour expliquer l'absence du scotome et la présence d'éléments rétiniens au niveau de l'ectasie.

Il est certain que, sous ce rapport, les coloboma sont susceptibles de présenter entre eux de grandes différences :

Il faut d'ailleurs l'étudier au point de vue de son siège et de sa structure.

Les dissections minutieuses de Arlt, Hannover, Haase. Manz, et O. Haab, ont démontré à ces auteurs que la rétine pouvait tapisser l'ectasie dans toute son étendue, fait déjà signalé par Nagel, ou bien au contraire passer sur elle comme un pont à la manière de la pie-mère au-dessus des circonvolutions cérébrales et en ne prenant point d'appui que sur ses bords. Hermann Pause a récemment encore publié un examen anatomique où il a été possible de constater la présence de la rétine au niveau de l'ectasie.

L'extrémité antérieure de la membrane se trouve d'ailleurs plus ou moins échancrée.

Son épaisseur, et partant sa structure, devra nécessairement varier selon qu'elle présente une des deux dispositions que nous venons d'indiquer.

Quand elle passe devant l'ectasie sans s'accoler à ses parois, elle affecte la forme d'une pellicule demi-transparente d'une épaisseur souvent peu différente de l'état normal. Quand au contraire elle tapisse l'ectasie, son

épaisseur diminue et se trouve en rapport avec la profondeur de la dépression.

Elle pourrait même être absente comme dans un cas de Haas (1872) et présenter une véritable perte de substance quand le coloboma est très prononcé; dans ce cas, si la choroïde vient elle-même à manquer, il ne reste plus au fond de la fente que la sclérotique distendue sur laquelle quelques éléments disséminés, réunis ordinairement en membrane, représentent les derniers vestiges de la choroïde et de la rétine.

Quoi qu'il en soit, quand elle existe, elle présente toujours dans sa structure des modifications histologiques importantes bien signalées par Arlt, Haase, Litten (1876), Manz (1876), Talko et Hoyer (1876), que Haab en 1878 attribue à l'expansion à laquelle elle a été soumise. Deutschmann, Holske, Thalberg, da Gama Pinto, les attribuent de leur côté à une sorte de rétraction cicatricielle due aux produits d'une scléro-choroïdite intra-utérine, laquelle aurait engendré le coloboma choroïdien. Nous aurons du reste à revenir sur cette théorie à propos de la pathogénie.

La disposition des vaisseaux au niveau et autour du coloboma varient nécessairement avec les dispositions précédentes. Quand la distension est peu marquée, on peut voir quelques vaisseaux se dessiner çà et là sur le fond blanc du coloboma, leur direction est toujours plus ou moins perpendiculaire à la direction normale des vaisseaux du fond de l'œil.

Ces vaisseaux manquent ou échappent à l'examen lorsque le coloboma est prononcé et sur les bords de celle-ci les vaisseaux semblent émerger de la sclérotique.

D'ailleurs l'amincissement très marqué des membranes permet dans certains cas d'apercevoir les vaisseaux ciliaires perforer la sclérotique, vaisseaux qu'il est du reste toujours facile de distinguer des vaisseaux rétiniens sus-jacents.

Tel est l'aspect le plus ordinaire du coloboma total du plancher oculaire.

Qu'il nous suffise, pour terminer ce qui a trait à cette variété, de rappeler qu'elle coexiste ordinairement avec des altérations portant sur les membranes voisines et autres parties constituantes du globe de l'œil. Nous n'avons pas à revenir sur ce qui a été dit au début de ce chapitre touchant le coloboma de l'iris et des procès ciliaires.

Quelquefois on observe une division correspondante de la zone de Zinn. Le coloboma du cristallin a été observé quelquefois depuis le travail de Heyl: nous renvoyons du reste le lecteur au chapitre où nous avons traité longuement de cette anomalie de la lentille. Enfin le corps vitré présenterait une déformation spéciale en forme de pêche. Perrin (*in* Dechambre) nous dit que dans un cas on a trouvé une persistance de l'artère hyaloïde.

Le coloboma total entraîne une amblyopie variable : ordinairement il existe une lacune visuelle au niveau de la fente; mais cette lacune présente des variétés considérables et son étendue est nécessairement en rapport avec l'état de la rétine et peut-être aussi avec l'absence du pigment choroïdien qui pour Kuhne jouerait un rôle important dans la sécrétion du pourpre rétinien. D'ailleurs l'amblyopie ne dépend pas exclusivement de l'état de la rétine. Nous avons signalé plus haut les modifications qui

existent simultanément du côté des procès ciliaires et du muscle ciliaire : on comprend dès lors qu'il doit en résulter un trouble variable selon lès cas dans l'énergie des fonctions accommodatrices; le plus souvent elles se trouvent notablement diminuées.

Le reflet que Gescheidt a signalé (*J*[al] *fur Augenh.* von Graefe; *Med. und Ph.* von Walther, t. 22, p. 424) intervient également pour augmenter l'amblyopie. Il n'est pas rare enfin d'observer quelques modifications de la réfraction statique, les auteurs insistent particulièrement sur la fréquence de la myopie; elle était très prononcée chez le malade de Van Duyse.

Ainsi modifications du champ visuel, troubles de la réfraction statique et dynamique, reflet sclérotical, tels sont les principaux facteurs de l'amblyopie si fréquente dans les yeux qui présentent l'ectasie totale du plancher oculaire.

Pathogénie. — Si l'on se reporte à notre étude du développement de l'œil, on verra qu'à une certaine époque de l'évolution existe une fente sur la vésicule optique bien étudiée par Ammon, Remak, Kölliker, et à laquelle il est impossible de ne pas rattacher le coloboma du plancher malgré la présence à son niveau d'éléments rétiniens (voir plus haut) (1).

(1) Pendant longtemps les anciens ont été égarés par des notions embryologiques erronées. Avant qu'on eut reconnu l'existence de la fente oculaire, diverses hypothèses avaient été invoquées. Walther invoqua la loi de la duplicité du développement du corps, en l'étendant à chaque organe en particulier : la fente persistante était pour lui le vestige d'une bofidité primitive du globe oculaire. Les faits de Malpighi, Haller, Muller et Fichte sur la présence d'une scissure irienne à l'état normal, et acceptés à tort, parurent donner raison pendant un temps à l'hypothèse de Walther. L'existence d'une scissure irienne et même choroïdienne pendant le développement de l'œil ne tarda pas à être rejetée et une réaction inverse se pro-

Dans cette hypothèse, il est possible dès lors d'admettre que la persistance de cette fente doive retarder ou même empêcher plus ou moins le développement de la choroïde et de la sclérotique. Quant à la raison intime du fait, elle nous échappe encore ; on a bien invoqué le rôle nutritif que la choroïde joue par rapport à la rétine, et encore une sorte d'action de présence de cette dernière, action propre à expliquer la formation de la choroïde, il faut avouer que ces hypothèses sont peu solides et ne sauraient répondre en tout cas à la majorité des faits observés.

La théorie de Deutschmann satisfait mieux l'esprit, car elle repose sur des examens histologiques qui ont démontré l'existence d'altérations inflammatoires anciennes et ont à la fois expliqué la persistance de la fente et les altérations des membranes à son niveau, ce qui montre, disons-le en passant, que même dans les lésions dont la pathogénie semble la plus certaine, il a parfois fallu faire intervenir un facteur nouveau (l'inflammation) qui justifierait pour elles une place à part à côté des maladies congénitales proprement dites, relevant uniquement de processus inflammatoires intra-utérins.

Manz, d'ailleurs, avait admis un trouble (1) dans le

duisit. Mais Scholer fit faire un pas à la science, lorsque se basant sur les travaux de Remak, il admit que la couche pigmentaire de la choroïde appartenait à la rétine. La véritable nature de la fente fœtale devenait facile à comprendre. Bien que la choroïde ne se forme qu'après la fermeture de la fente, il était possible d'expliquer la présence d'une raie non pigmentée qui représentait le vestige de la fente primitive. Kölliker a clos le débat pour ainsi dire en prouvant définitivement que l'épithélium pigmentaire et la rétine ont une commune origine.

(1) Manz pense que, dans l'état actuel de la science, il est impossible d'expliquer l'inocclusion de la fente fœtale d'une manière qui s'applique à tous les cas : il admet d'ailleurs l'intervention de causes diverses ; on pourrait d'abord

processus de soudure de la fente oculaire et un trouble analogue mais ultérieur dans le développement des tissus qui dérivent des lames céphaliques enveloppantes de l'œil. C'est ce trouble mal déterminé auquel Deutschmann, en se basant sur l'anatomie pathologique, a substitué la notion d'inflammation, laquelle, contrairement à Manz, amènerait à sa suite un trouble dans le processus de fermeture de la fente oculaire. D'ailleurs Hirschberg vient d'observer 4 cas qui sembleraient donner raison à la théorie de Deutschmann : il s'agissait d'yeux colobomateux, avec amaurose, décollement de la rétine cyclite et hypotonie.

Quoi qu'il en soit de ces diverses hypothèses, il est certain que sous l'influence de la persistance seule, unie ou non à l'inflammation, les membranes et en particulier la sclérotique se développent insuffisamment : nous avons dit plus haut que souvent les couches externes de la sclérotique pouvaient même manquer. Il en résulte un défaut de résistance à la faveur duquel sous l'influence de la pression intra-oculaire elle vient à céder inégalement et selon son degré de développement, d'où l'ectasie locale ou le coloboma dit choroïdien. D'ailleurs, comme le fait bien remarquer Manz, une pareille pression suppose un certain

incriminer l'invagination des lames céphaliques dans la cavité de la vésicule secondaire par refoulement de la paroi de celle-ci : pour que la fente se ferme, dit-il, il faut que toute communication s'interrompe entre le rudiment du corps vitré et la portion adjacente des lames céphaliques. Si l'organisation du pédicule ne s'y prête pas (fourche trop avancée), l'occlusion pourra se faire difficilement. Le rôle des vaisseaux jouerait un rôle important ; dans certains cas, peu nombreux il est vrai, mais qui démontrent ce rôle, on a trouvé le système vasculaire du corps vitré comprenant les divisions de l'artère hyaloïde, en connexion avec la paroi du globe oculaire et la capsule du cristallin, sous forme d'un épais cordon renfermant encore des débris du tissu du corps vitré embryonnaire.

degré de développement du corps vitré : d'où il suit que cette ectasie est tardive et résulte d'un effet qui s'exerce à une époque assez éloignée du développement de l'œil.

La microphthalmie est le plus souvent en rapport intime avec le coloboma; elle est l'indice du trouble notable que la persistance de la fente apporte dans le développement du globe oculaire.

Il existait, dans un cas de Van Duyse, un certain degré de microphthalmie et l'auteur fait justement remarquer que l'œil semblait « avoir compensé par le développement de sa moitié postérieure le volume qui lui manquait dans sa région antérieure. »

Nous y reviendrons dans le chapitre suivant.

Nous tenons à reproduire en terminant et à titre de pièce justificative l'observation résumée qui a été publiée par Van Duyse dans un travail récent (Van Duyse, *Ann. oc.*, 1881. Le colobome de l'œil, etc.) :

Le globe oculaire paraît diminué de volume $\left(\frac{1}{5}\right)$ et légèrement aplati de haut en bas. La cornée, réduite dans tous ses diamètres $\left(8\ \frac{1}{2}\ \text{mill.}\right)$, a gardé sa forme ronde, mais paraît aplatie. La chambre antérieure est peu profonde.

L'iris présente un colobome à direction inféro-interne dont l'axe se rapproche plus de la verticale que de l'horizontale. Cette fente, dont la forme représente un ovale allongé et dont les dimensions équivalent au $\frac{1}{8}$ environ de la surface totale du diaphragme, a une base arrondie qui n'atteint pas le centre irien.

Les bords du colobome partent de là en divergeant légèrement pour se rejoindre ensuite au niveau du limbe scléro-cornéen.

Son extrémité périphérique est conique, moins large que l'extrémité centrale légèrement arciforme. Cette dernière n'atteignant pas le niveau du centre pupillaire, la moitié supérieure de l'iris est relativement large.

Les milieux transparents sont clairs, aucune encoche à la partie inférieure du cristallin; son bord inférieur représente un arc grisâtre, régulier, convexe en bas (réfraction totale). Au niveau de la cristalloïde postérieure, à la partie inférieure et au côté externe de son méridien vertical, existe une petite tache irrégulière de 2 millimètres de diamètre environ.

L'examen, à l'image renversée, montre une surface d'un blanc légèrement bleuâtre, à reflets nacrés, tranchant avec netteté à gauche, en bas et à droite sur le fond rouge et plus ou moins régulier de l'œil. Cette surface, située sur un plan plus profond que les parties environnantes (épreuves parallactiques), a la forme d'un trigone dont le sommet arrondi est dirigé en bas et dont les côtés courbes vont rejoindre vers la région ciliaire une base inaccessible à l'exploration ophthalmoscopique.

De nombreuses inégalités de vaisseaux partagent ce colobome profond — car c'est bien de cette anomalie qu'il s'agit — en une série de dépressions et de reliefs. Des reflets lumineux, comme métalliques, s'observent spécialement sur les parties les plus saillantes et spécialement sur les brides qui séparent les excavations situées au nombre de 7 vers le sommet du colobome. C'est au niveau des parties les plus éloignées, au fond des excavations, que l'on perçoit les teintes colorées les plus variées, mais aussi les plus foncées (jaunâtre, rougeâtre, bleuâtre, grisâtre).

Quant à la papille du nerf optique, c'est en vain qu'en suivant le trajet des vaisseaux cardinaux on la cherche au milieu de ces nombreux accidents de terrain. Toutefois ces vaisseaux ont une direction divergente, parcourant pour la majeure partie le territoire du colobome. On s'aperçoit à leurs inflexions qu'ils suivent une pente plus ou moins déclive et aboutissent tous à cette série d'ectasies de dimensions variables dont il vient d'être question. Les uns disparaissent en formant un crochet au bord de ces cavités comme au bord d'une excavation glaucomateuse; d'autres pénètrent directement dans les tractus fibreux qui séparent ces dépressions ou les contournent pour disparaître. Parmi ces vaisseaux, il en est qui opèrent leur trajet exclusivement dans le colobome, spécialement ceux qui viennent d'en haut ou se dirigent vers la partie supérieure; d'autres viennent d'en bas, et, après avoir parcouru le fond rouge de l'œil, passent par-dessus le bord pigmenté du colobome pour traverser ce dernier dans une certaine étendue et finir comme il a été dit plus haut.

A la périphérie, en dehors du colobome, le fond de l'œil est inégal : à droite il est rouge sombre, irrégulier, fortement pigmenté (notre sujet a des cheveux blonds pâles). De ce côté, et jusque vers la pointe du colobome, il n'existe aucun vaisseau rétinien, et la couche pigmentaire foncée ne laisse paraître aucun vaisseau choroïdien.

En contournant le colobome de droite à gauche, la teinte rouge sombre du fond de l'œil va en se dégradant : la couche pigmentée est de moins en moins fournie. A gauche et en bas apparaissent de nombreux vaisseaux choroïdiens d'un rouge orange vif, tranchant sur le fond plus pâle et plus clair, mais parsemé de points et de plaques jaunâtres.

Vers le haut et à gauche du trigone, les vaisseaux de la choroïde disparaissent entièrement, mais le pigment reparaît et s'accumule ici sous forme de larges plaques irrégulières.

Au niveau de la pointe du colobome et à sa gauche existent des vaisseaux rétiniens, qui passent au-dessus des branches choroïdiennes pour entrer dans le colobome.

Cette observation est intéressante surtout au point de vue des dépressions et reliefs que nous avons signalés plus haut au niveau de l'excroissance scléroticale. Elle nous démontre également une des origines possibles de la microphthalmie, et servira d'intermédiaire aux cas de kystes intra-oculaires avec microphthalmie ou anophthalmie que nous avons à étudier dans le chapitre suivant.

Quant aux caractères propres au colobome, nous les trouvons plus nettement accusés encoredans l'observation publiée par Liebreich en 1859, dans les *Archives allemandes d'ophthalmie*. Voici d'ailleurs l'observation.

Il s'agit d'une jeune fille affectée d'un colobome double de l'iris.

A droite, l'examen ophthalmoscopique était difficile à pratiquer. A gauche, au contraire, on pouvait inspecter à travers la pupille dilatée, qui était déjà très grande par le fait du colobome de l'iris, tout le fond de l'œil jusqu'aux procès ciliaires, et par conséquent

le vaste colobome de la choroïde sur toute son étendue. Dans son voisinage, le fond de l'œil, qui, dans les autres parties, présentait sa pigmentation normale, prenait brusquement une teinte plus claire et enserrait la tache blanchâtre par un bord d'un brun foncé, presque noir en certains points. Dans toute l'étendue de la figure, la sclérotique était fortement refoulée en arrière. La ligne de démarcation, au niveau de laquelle commençait cette dépression, est en grande partie recouverte par le rebord de la choroïde, d'une teinte plus foncée ; à la partie inférieure seulement, où la figure se terminait en pointe (sur les deux bords de laquelle se trouvait accumulée une grande quantité de pigment noir), il subsistait encore une zone formée par la sclérotique normale, et comprise entre le rebord de la choroïde et celui de la dépression. Cette pointe se continuait évidemment dans le raphé, qui partait du colobome de la choroïde et de l'iris, et sur les côtés duquel étaient refoulés, serrés les uns contre les autres, quelques procès ciliaires déformés. A la limite inférieure de la poche, on distinguait nettement l'arête formée par la sclérotique, par-dessus laquelle tous les vaisseaux devaient s'incurver pour descendre ensuite dans la dépression. (Dans la figure annexée au travail, cette arête constitue le grand arc teinté en clair.) Au-dessous de cette arête, la sclérotique, situé au niveau normal, est encore couverte de restes de tissu choroïdal pigmentés en noir; tandis qu'au-dessus la partie ectasiée présente un éclat brillant, avec ces sillons d'un bleu marbré et ces ombres qui sont propres à la représentation ophthalmoscopique de la sclérotique.

En partant du grand arc, la poche augmente lentement en profondeur jusque vers le milieu du colobome. A ce niveau, un second arc, presque concentrique au premier, délimite une seconde poche plus profonde que la première qui, si l'on pouvait examiner le globe de l'œil par sa face externe, devrait se présenter sous la forme d'un diverticule annexé à un diverticule plus volumineux. Le second arc plus petit se caractérise également comme un rebord arrondi, tant par sa teinte ombrée que par la manière dont les vaisseaux s'incurvent à son niveau. La papille apparaît ovalaire, à grand diamètre horizontal, comme il a déjà été dit, se délimitant mal de la sclérotique. La partie de son bord qui est tournée du côté du colobome est fortement attirée en arrière, de telle sorte que la papille paraît encore plus étroite dans le sens longitudina qu'elle ne l'est régulièrement.

Le tronc de l'artère centrale de la rétine, après son émergence, décrit un angle d'environ 90° pour se diriger en haut, se distribue en rameaux qui vont à droite et à gauche de la pupille, s'incurvent ensuite vers en haut pour ne plus émettre que des ramifications très ténues sur les côtés.

A partir de la pupille, la rétine, ou du moins une membrane qui ne représente la rétine que d'une façon incomplète, se trouve tendue par-dessus la poche la plus profonde et la plus petite et se rapproche davantage de son fond vers en bas; dans l'étendue de la poche moins profonde et plus volumineuse, elle est en contact avec le fond de la dépression. Ces détails se reconnaissent bien à l'examen des vaisseaux dont la disposition se trouve décrite en détail par l'auteur.

Kystes séreux congénitaux de l'orbite.

Parmi les kystes séreux congénitaux de l'orbite il en est qui présentent, avec le développement de l'œil, de réels rapports, et l'on ne saurait en séparer l'étude de celles des anomalies de développement de cet organe.

Comme nous allons le voir, il y a le plus souvent coexistence d'un vice de conformation du bulbe lui-même soit microphthalmie ou anophthalmie, soit surtout coloboma, et c'est à ce titre que nous en plaçons l'étude à côté du coloboma du plancher; ce chapitre va nous servir d'ailleurs de préface à celui dans lequel nous aurons à faire connaître la microphthalmie et l'anophthalmie.

Dans un important travail publié récemment dans les *Archives* de Graefe, Manz décrit trois variétés de kystes congénitaux de l'orbite.

1° Les kystes correspondant à une hydrophthalmie ayant déterminé une véritable dégénérescence cystoïde du bulbe. Nous y avons fait déjà allusion à propos des

opacités congénitales de la cornée. Manz en rapporte deux cas fort intéressants, l'un relatif à une pièce recueillie par Pfluger, un autre fourni par Sœmisch.

Voici la relation de ces deux faits intéressants :

Le premier cas le moins prononcé offrait un bulbe bien caractérisé portant à sa partie inférieure et postérieure une grande vésicule logée entre les lamelles sclérotidiennes.

Dans le second cas on trouvait une grande vésicule intra-orbitaire tapissée par un épithélium stratifié ; sur la surface interne elle donnait insertion à un petit corps solide que Manz considère comme un œil rudimentaire, car il y a trouvé des vestiges d'une cornée et des couches périphériques pigmentées.

Le cas de Sogliano cité par Van Duyse et de Wecker semble se rapporter également à une hydrophthalmie congénitale.

2° Les kystes dermoïdes nés d'une inclusion du feuillet externe mis en rapport direct avec l'œil. Chlapowsky a décrit en 1876 une tumeur de cette variété : la paroi kystique extirpée par Talko (*Congrès* de Heidelberg 1879) était tapissée à sa face interne d'épithélium semblable à celui de la muqueuse du sac lacrymal. Cette adhérence du kyste au globe de l'œil permet de distinguer ces kystes de ceux décrits par M. le professeur Verneuil en 1877 sous le nom de kystes prélacrymaux (Van Duyse), et cette même particularité permet d'éviter toute confusion avec l'encéphalocèle, qui s'accompagne d'ailleurs le plus souvent d'exophthalmie.

3° Les kystes séreux sous-palpébraux avec microphthalmos et anophthalmos. — Cette variété que nous allons surtout étudier a été signalée par Talko, de Wecker, Wickerkiewicz, et Talko de Varsovie est le premier auteur

qui ait donné une description complète des kystes séreux congénitaux situés sous la paupière et compliqués de microphthalmos et d'anophthalmos.

Voici le résumé, d'après Van Duyse, des six observations de cet auteur :

I. Petite fille de 18 semaines. Ectropions des paupières inférieures et kystes fluctuants gris bleuâtre sous ces dernières. Petits globes rudimentaires au fond des orbites avec cornée ronde et transparente. « Le bulbe droit semblait être en rapport avec le kyste: ce dernier siégeait dans l'orbite entre lui et la paupière inférieure, recouvert par la conjonctive. »

La paroi du kyste était une membrane fine, couleur de cendre, rappelant la pellicule interne d'un œuf d'oiseau. Liquide transparent jaune contenant beaucoup d'albumine. La paroi postérieure du kyste plus épaisse, vasculaire (hémorrhagie), adjacente au bulbe, n'a pas été excisée. Une sonde introduite dans l'intérieur du kyste convainquit l'auteur que la vésicule excisée « n'était pas en communication avec le globe oculaire.

II. Enfant à la mamelle. Œil droit grand comme une noisette; kyste volumineux, élastique derrière la paupière inférieure, visible par transparence à travers la peau, recouvert dans l'orbite par la conjonctive (clinique du prof. Rydel à Cracovie).

III. Garçon de 10 ans. Ectropion de la paupière inférieure droite; petit bulbe dans la profondeur de l'orbite du même côté, relié à un kyste localisé dans l'angle inféro-interne de la cavité et repoussant la paupière en dehors. Cecité absolue. Bulbe gauche du volume d'une noix, amblyope et nystagmique.

IV. Fille d'un an. Les deux bulbes sont très petits; kyste bleuâtre à droite recouvert par la conjonctive, dans l'angle interne de l'orbite, sous la caroncule lacrymale et la paupière inférieure; ouverture, évacuation d'un liquide séreux jaunâtre. Cecité totale, nystagmus.

V. Fille de 10 ans. Anophthalmie double congénitale; paupière inférieure droite fortement tendue; sous elle un kyste élastique de la grosseur d'une noix.

VI. Enfant de 9 mois. Œil gauche normal. A droite paupière supérieure déprimée en arrière, ectropion considérable de la pau-

pière inférieure ; sous celle-ci, tumeur bleuâtre, élastique, fluctuante (paupière tendue). Derrière la tumeur, petit bulbe oculaire de la grosseur d'une lentille. Le kyste excisé laissa échapper un liquide clair et séreux (environ 12 grammes).

Le rudiment de globe simultanément enlevé renfermait plus ou moins bien développées toutes les parties constituantes d'un œil normal.

L'auteur conclut judicieusement de ces observations que les kystes séreux intra-orbitaires des nouveaux-nés se compliquent ordinairement de développement vicieux du globe de l'œil et qu'ils se localisent toujours entre le globe et la paroi inféro-interne. Ajoutons, comme conséquence des descriptions cliniques précitées, qu'ils sont recouverts par la conjonctive, repoussent en avant la paupière inférieure et contiennent une sérosité blanchâtre très riche en albumine. Leurs connexions avec le globe oculaire sont, surtout au point de vue qui nous occupe, importantes à bien spécifier.

Tout en admettant qu'ils se développent pendant la vie intra-utérine, Talko pense qu'ils n'ont rien de commun avec le globe de l'œil, mais qu'ils peuvent toutefois gêner son développement (microphthalmos) ou l'empêcher complètement (anophthalmos), si le kyste a pris naissance à une époque très voisine du début de son évolution. Quoiqu'il en soit de l'opinion de Talko sur les connexions du kyste et du bulbe, il n'en est pas moins vrai que dans une de ses observations rapportée par Van Duyse, il signale entre les deux un cordon fibreux qui constitue comme le pédicule du kyste et qui vient se fixer sur l'œil atrophié, particularité qu'il considère avec Hoyer de Warschau comme un argument en faveur de la production extra-bulbaire du kyste ; ce dernier auteur pense

que ces kystes naissent par enclavement de la partie supérieure du sac lacrymal dans la fourche lacrymale en voie de soudure : ce sont donc pour lui des kystes par rétention qui gêneraient par leur évolution le développement du globe de l'œil.

Au point de vue de leur pathogénie, Talko, d'ailleurs, ne se prononce pas, il invoque les deux hypothèses de l'inclusion kystique lacrymale et de l'atrophie primitive.

Van Duyse, dans un travail publié récemment dans les *Annales d'oculistique,* 1885, s'est surtout appliqué à combattre cette opinion exclusive de Talko et à rattacher l'existence de ces kystes au développement anormal de l'œil et au coloboma en particulier.

L'observation sur laquelle il s'appuie présente un intérêt réel et nous tenons à en reproduire les parties principales.

La lésion était uni-latérale et n'occupait que le côté droit ; le côté opposé présentait des lésions très spéciales que nous retrouverons dans une autre partie de ce travail.

Côté droit. Ainsi que du côté gauche, il existe un ectropion de la paupière inférieure, mais cette dernière est transportée avec son cul-de-sac un centimètre plus haut que celle de l'autre côté.

Toute la paupière inférieure et la région qui l'entoure immédiatement sont fortement repoussées en avant par une tumeur élastique, fluctuante, non adhérente à la peau.

La paupière supérieure est invisible : elle est refoulée de bas en haut par le kyste situé derrière la paupière inférieure.

La face antérieure de ce voile membraneux repose sur la surface ectropionnée de la paupière inférieure.

En appliquant les écarteurs, on voit un cul-de-sac profond de 15 mill. environ, constitué en bas par la surface convexe de la tumeur kystique et en haut par la voûte orbitaire. Ces surfaces se rejoignent

en arrière au niveau d'une ouverture demi-elliptique qui forme le fond de cet entonnoir.

La paupière supérieure est rudimentaire, car elle n'a en hauteur que le 1/3 de la paupière gauche, elle-même peu mobile et relativement peu développée (atrophie musculaire surtout?). Elle est garnie de cils très pâles et très rares. La conjonctive, qui la tapisse, très vasculaire (ton carminé général), se continue en arrière, tapissant la voûte orbitaire et les côtés, et redescend pour se jeter sur la tumeur, mais laissant en son milieu l'ouverture dont il vient d'être question.

L'aspect décrit plus haut vint à changer complètement, lorsque le kyste attaqué par la peau de la paupière, par une première ponction exploratrice, fut ensuite aux trois quarts vidé. On apprécie alors mieux l'état rudimentaire de la paupière supérieure et la petitesse relative de la fente palpébrale. Le kyste affaissé maintenant forme le plancher de la cavité orbitaire pour se confondre en arrière avec un globe oculaire rudimentaire (6 mill. de hauteur sur 10 mill. de diamètre transversal) aplati de haut en bas.

Les vaisseaux de la membrane transparente (conjonctive) qui revêt le kyste et ceux de la membrane recouvrant la voûte orbitaire et ses parois latérales se jettent sur ce petit bulbe dont la couleur porcelaine, légèrement teintée de bleu, répond à celle d'une sclérotique normale.

L'ouverture elliptique du fond de l'entonnoir, constituée par un repli mince et tranchant de la conjonctive, s'est maintenant agrandie en tous sens et spécialement sur les deux côtés.

Ce repli situé à 2 mill. au devant et du côté interne du microphthalmos remonte en dedans, puis en haut pour se reporter du côté externe et légèrement en arrière par rapport au globe oculaire réduit, de sorte qu'il délimite, du côté interne, un petit cul-de-sac conjonctival préoculaire qui se distingue par sa couleur blanche et par le peu de vascularité de la conjonctive.

En bas, on rencontre donc : Un premier plan horizontal : conjonctive palpébrale hypertrophiée, ectropionnée, maintenant dans un plan horizontal, car l'ectropion s'est réduit (7 1/2 mill. de diam. antéro-postérieur, ligne médiane); 2e plan : Paroi supérieure du kyste affaissée et recouverte par la conjonctive (7 mill.).

Voûte orbitaire. La conjonctive palpébrale, en quittant le bord palpébral, est située dans un plan légèrement oblique de bas en

haut. Elle a 6 mill. sur la ligne médiane. La conjonctive de la paroi supérieure, sur la même ligne, n'a que 2 mill. Elle descend ensuite presque verticalement pour former le repli falciforme, laissant derrière lui le cul-de-sac déjà mentionné.

Nous nous trouvons ainsi devant un œil rudimentaire, très semblable à un globe atrophié au dernier degré, et qui n'est guère séparé du kyste, car la paroi supérieure de ce dernier, tant sur la ligne médiane que sur les côtés de ce bulbe, fait corps avec lui, n'en est séparé que par une rainure recouverte, comme nous l'avons vu, par la conjonctive. Si l'on plante un petit crochet dans la paroi kystique et exerce une traction en avant, l'œil rudimentaire suit ce mouvement, ce qui implique, sinon un rapport absolument direct, du moins une relation très intime entre le kyste congénital et l'œil.

Ce dernier suit tous les mouvements de son congénère, tant voulus qu'involontaires ou nystagmiques, mais suivant un arc d'excursion peu étendu.

Cette observation n'est certainement pas unique et Van Duyse montre lui-même les analogies de ce cas avec un de ceux de Talko, celui publié par de Wecker dans son récent traité, la description de Wickerkiewicz et de Berlin. Nous ne voulons pas actuellement soulever la question de la genèse de la microphthalmie et de l'anophthalmie que nous retrouverons un peu plus loin (voir *Microphthalmie* et *Anophthalmie*). Nous tenons seulement à signaler les connexions que l'œil rudimentaire présentait dans le cas de Van Duyse avec la tumeur kystique et sa situation constante signalée déjà par Talko au niveau de la fente choroïdienne. Cet auteur n'hésite pas à rattacher ces tumeurs à un coloboma enkysté et il s'applique à établir la liaison entre l'œil et le kyste lui-même. Déjà à propos du coloboma nous avons signalé comme dans le cas de Arlt l'existence d'une ectasie demi-conique atteignant le nerf optique lui-même. Si la sclérectasie se prononce davantage, le staphylôme scléral devient une vésicule énorme et l'œil peu développé semble

n'en être qu'un appendice insignifiant. La démonstration de cette relation, entre l'atrophie du globe oculaire et le kyste provenant du staphylôme basal, peut se faire d'ailleurs sur le terrain clinique. Van Duyse cite à l'appui de cette thèse un certain nombre d'observations intéressantes.

Dans un cas de Wallmann, la vésicule adjacente quoique reliée au bulbe par un cordon plein était tapissée d'une portion de rétine et de choroïde; dans un autre du même auteur, la vésicule tapissée de même communiquait avec l'œil microphthalmique. D'autres faits de Arlt, Willson, Demours, von Ammon, Stellwag, von Carion, plaident aussi en faveur de cette opinion. Ces derniers faits sont plus complexes; le coloboma se trouvait composé de cavités séparées par des travées solides et ressemblait à une véritable glande en grappe.

Plus récemment encore, dans la séance du 23 janvier 1885 de la Société império-royale des médecins de Vienne, M. Reuss a présenté une observation très probante et confirmative des cas de Wallmann.

Kundrat, dans la discussion qui suivit cette présentation, montra un enfant de 8 jours, chez lequel il existait une persistance de la fente : pour lui, le kyste résulterait du tiraillement des éléments du mésoderme communiquant avec l'œil et non encore détachés, mais nous savons aujourd'hui depuis les travaux de Réal que le mésoblaste ne prend aucune part au processus. Quoi qu'il en soit, le kyste serait également pour lui sous la dépendance de la fente oculaire. Deux degrés de cette lésion peuvent exister à la fois chez le même sujet sur chacun des deux yeux, comme dans le cas de Van Duyse; quelquefois la lésion se pro-

nonce chez les descendants : c'est ainsi que Otto Becker possède, dans sa collection, deux spécimens de microphthalmos avec kyste sous-scléral chez un jeune sujet dont le père présentait un coloboma de la gaine du nerf optique (Van Duyse).

Le diagnostic de ces kystes est ordinairement assez facile : leur siège en bas et en dedans permet de les distinguer des encéphalocèles qui naissent en général au voisinage de l'unguis, s'accompagnent d'exophthalmie et présentent d'ailleurs des caractères particuliers et sur lesquels nous n'avons pas à insister ici. La confusion est souvent facile à faire avec l'hydrophthalmie, il faut cependant se rappeler que dans le kyste colobomateux, la conjonctive tapisse la partie supérieure du kyste ; de plus, elle présente avec la paupière inférieure des connexions intimes qu'on ne trouve naturellement pas dans l'œil hydrophthalmique. La découverte de l'œil après la ponction, en arrière de la tumeur, tranchera dans tous les cas le diagnostic.

Les kystes dermoïdes de l'orbite sont assez fréquents (statistique de Berlin, 70 cas) pour qu'on doive les mettre en ligne de compte. D'après l'auteur allemand, la localisation au côté interne ou sur la ligne médiane en dessous et en arrière du bulbe signalé par Mackensie servira à établir le diagnostic. D'ailleurs ils semblent se développer de préférence à la puberté. Le tableau ci-contre extrait du travail de Van Duyse donne les caractères du liquide extrait dans les divers cas.

Traitement. — On peut leur opposer la ponction et l'incision. Le premier mode de traitement est absolument inoffensif. Van Duyse l'a employé plusieurs fois chez son malade sans inconvénients, mais le liquide tend à se

LIQUIDE CYSTIQUE (COLOBOME ENKYSTÉ) Recueilli le 19 juin 1880.	HUMEUR AQUEUSE.	LIQUIDE CÉRÉBRO-SPINAL.	LIQUIDE DE KYSTE DERMOÏDE.
Pas d'éléments figurés. Couleur jaune citrine. Très légèrement onctueux.	»	»	Cristaux de graisse, notamment tables de cholestérine. Gouttelettes ou granulations graisseuses. Éléments épidermiques. Poils follets.
Réaction alcaline faible.	Réaction alcaline.	Réaction alcaline.	»
Par la chaleur, le liquide s'épaissit, devient gélatineux et laiteux. Le trouble ne disparaît pas par l'acide nitrique.	»	»	»
Précipité blanc très abondant, par l'acide nitrique, augmentant par l'ébullition (albumine).	Matières albuminoïdes (fibrine, etc.), très faiblement précipitables par les acides.	Non coagulable (suivant G. Gautier).	»
Précipité blanc très abondant par l'acide chlorhydrique. L'application de la chaleur détermine alors la coagulation de tout le liquide.	»	»	»
Aucune effervescence par les acides.	Pas d'effervescence par les acides.	Légères effervescences par les acides (carbonates).	»
L'addition d'une solution de nitrate d'argent à 1 0/0 produit un précipité blanc soluble dans l'ammoniaque, insoluble dans l'acide nitrique.	Contient 0,7 0/0 de chlorures.	Absence de chlorures.	»
Liqueur de Fehling : pas de réduction de ce réactif.	Sans action sur le réactif cupro-potassique.	L'alcapton (Bödiker) ou le glucose (Cl. Bernard) renfermé dans ce liquide réduit la liqueur de Fehling.	»

reproduire souvent avec une grande rapidité et l'on est autorisé dans ce cas à recourir à l'excision selon le conseil de Talko.

L'étude que nous venons de faire des kystes séreux intra-orbitaires nous amène à parler de la microphthalmie et de l'anophthalmie.

Anophthalmie.

Nous laisserons de côté les faits tératologiques vrais dans lesquels le globe et les annexes (orbite et paupières) manquent simultanément : il s'agit d'une malformation portant sur le système nerveux à une période très rapprochée de l'évolution embryonnaire.

Nous n'envisagerons dans ce chapitre que les cas où le vice de conformation est isolé ou s'accompagne d'anomalies compatibles avec l'existence.

Sous ce rapport, il convient de distinguer le cas où l'anophthalmie est simple ou compliquée d'un kyste séreux congénital intra-orbitaire.

Anophthalmie compliquée de kyste séreux congénital. Cryptophthalmie.

Cette anomalie est plus rare qu'on ne l'a cru pendant longtemps.

Dans le cas de kyste séreux rapporté par Van Duyse et reproduit par nous dans le chapitre précédent, la tension de la poche et la gêne qui en résultait pour l'examen auraient pu faire admettre dès le début le diagnostic de kyste séreux de l'orbite avec anophthalmie.

La ponction permit, comme nous l'avons dit, de découvrir un œil microphthalmique.

Il en résulte qu'on ne doit accepter qu'avec la plus grande réserve les cas d'anophthalmie compliqués de kyste séreux.

C'est ainsi que le cas de Berlin publié dans l'encyclopédie de Graef et Sœmisch doit laisser quelque doute dans l'esprit en raison de la concision des détails fournis et il en est de même de celui de Wickerkiewicz dans lequel l'examen fut pratiqué sans ponction préalable.

Voir d'ailleurs la relation de ce cas :

Petite fille de 8 *semaines.* — Paupières inférieures très saillantes contenant un kyste fluctuant qui semble inséré entre la conjonctive et les couches externes des tissus palpébraux; le bord des paupières inférieures est tourné en dedans; les paupières supérieures et les points lacrymaux sont normaux; la conjonctive existe et est quelque peu injectée; pas de malformations de l'orbite. — Absence complète de rudiments d'yeux.

La lecture attentive du cas que de Wecker a publié dans le 1er volume de son traité récent, sous le titre de : « Anophthalmie avec kyste congénital des paupières inférieures », ne nous a pas entièrement convaincu et cependant la ponction a été faite. Il n'est rien dit dans cette observation de très précis, en effet, sur les connexions de la tumeur avec le cul-de-sac conjonctival et surtout avec la paupière inférieure. Le liquide extrait a été analysé et il a été prouvé qu'il se « *rapprochait beaucoup* » de l'humeur aqueuse. On peut donc se demander si, comme dans le cas de Sogliano, il ne s'agissait pas simplement d'une hydrophthalmie avec dégénérescence cystoïde du bulbe, ainsi que Manz le signale dans son mémoire.

Strebitzky rapporte également sous le titre « Anophthalmie double avec kyste » un cas que l'on peut considérer

comme douteux en raison du peu de détails qu'il nous donne. Voici d'ailleurs le fait résumé :

Petite fille de 6 mois. — Paupières supérieures entropionnées, les inférieures ectropionnées; glande lacrymale des deux côtés. Absence complète des yeux, mais les conjonctives des paupières inférieures sont soulevées par deux tumeurs de la grandeur d'yeux normaux; ces deux tumeurs sont fluctuantes et morbides. Au fond de l'orbite on observe une petite tache blanche (?).

Il résulte qu'actuellement nous ne connaissons guère que le cas de Talko (voir plus haut Talko, V^e obs.) où l'anophthalmie semble devoir être acceptée.

Anophthalmie simple non compliquée de la présence de kystes. *Microphthalmie.* — Durlach en a présenté en 1882 une bonne étude (Th. Bonn, 1882). Cette anomalie est décrite par les auteurs de la façon suivante.

Derrière les paupières atrophiées et laissant entre elles une fente palpébrale plus petite qu'à l'état normal, existe un sac petit tapissé par une sorte de muqueuse recouverte elle-même d'une membrane fibreuse représentant la sclérotique et sur laquelle viennent s'insérer les muscles de l'orbite. Le bulbe oculaire n'existe pas. L'orbite est rétréci dans ses deux diamètres; la glande lacrymale a également subi un arrêt de développement.

En même temps que ces lésions, on peut alors observer dans certains cas une atrophie absolue des nerfs optiques et même des couches optiques.

Exceptionnellement, l'encéphale est atrophié ou réduit à une simple vésicule intra-cranienne. Il peut s'agir alors d'une hydrocéphalie interne, sur la signification de laquelle nous aurons à revenir à propos de l'étiologie.

Parise a publié en 1837 à la Société anatomique un cas

intéressant dans lequel il y avait absenee du chiasma et du corps genouillé interne. Voici la relation succincte de ce fait :

Autopsie d'une fille âgée de 7 jours née à terme.

Tête : Front très proéminent. Aucune trace de chiasma. Le corps genouillé interne était absent. Point de globe oculaire et de nerf optique. Les muscles et les autres nerfs de l'orbite existaient de même que la glande lacrymale. Point de ganglions ophthalmiques. L'orbite était rétrécie; les autres organes sains.

Dans d'autres cas, la muqueuse recouvre une nodosité formée d'un tissu conjonctif plus ou moins infiltré de graisse; il n'existe que des vestiges des muscles; quelquefois la nodosité peut renfermer des traces de pigment choroïdien. Il y a dans ces cas plutôt microphthalmie extrême qu'anophthalmie véritable; on comprend que pour décider la question l'examen histologique soit nécessaire.

L'anophthalmie quand elle existe véritablement est souvent double, mais quelquefois l'anomalie est unilatérale. Davidson en a présenté un cas en 1880 à la Société ophthalmique du Royaume-Uni. Il n'est pas rare alors de constater une anophthalmie absolue avec absence des paupières et coexistence de profondes anomalies cérébrales dont nous avons déjà parlé. Cet état ne doit pas être confondu avec la cyclopie.

Il résulte des considérations précédentes que l'anophthalmie doit être considérée comme une anomalie d'une rareté exceptionnelle.

Certains auteurs vont même jusqu'à en nier l'existence. Zéhender propose de substituer au nom d'anophthalmie, qui pour lui consacre une erreur, celui de cryptophthalmos.

Hocquart, dans un travail intéressant publié en 1880 dans les *Archives d'ophthalmologie,* a analysé 60 cas d'anophthalmie. Dans ces 60 cas, 6 fois seulement l'examen a été fait. Dans 4 cas, les globes existaient réellement (cas de Miram, Zéhender, Laforgue, Hocquart).

Deux fois (cas de Bartscher et Sissa) il a été impossible d'en retrouver des traces.

Les 2 cas d'anophthalmie publiés par Galezowsky ne présentent rien de particulier à noter.

Nous donnons ci-dessous le résumé d'après Hocquart des 6 cas précédents :

Cas de Miram. — Corps vitré formé de deux sphères superposées, dont l'une, plus grande, occupait la place ordinaire de la vitrine et dont l'autre plus petite et moins diaphane remplissait l'espace où auraient dû être les chambres antérieure et postérieure de l'œil si l'iris avait existé ; au niveau du bord intérieur de la choroïde se trouvait une espèce de corps ciliaire formé par des replis ou procès très courts. Rétine normale. En avant, zone de Zinn embrassant par sa petite circonférence l'étranglement du corps vitré.

Cas de Zéhender. — A gauche, mêmes lésions qu'à droite, mais avec un degré d'atrophie en plus. Globe droit : chambre antérieure très grande; cristallin représenté par un mince septum tendu à travers la cavité oculaire et s'insérant sur tout son pourtour à la jonction de la sclérotique avec la cornée. Ce septum est percé d'un trou qui simule une pupille. Il contient dans son intérieur des cellules et des fibres cristalliniennes dégénérées. A sa périphérie, il se continue avec un zonule de Zinn parfaitement reconnaissable. On trouve une ébauche d'iris représentée par une mince et étroite languette de tissu s'insérant à la périphérie de la chambre antérieure sur toute la jonction carnéo-scléroticale et reposant par sa face profonde sur le septum cristallinien. Rétine et choroïde intactes. La chambre antérieure contient des traces d'humeur vitrée.

Cas de Laforgue. — Les globes oculaires réduits au volume d'un petit pois, parfaitement arrondis, sont constitués par une enveloppe scléroticale assez épaisse, d'une couleur blanc bleuâtre et sans indice de cornée transparente. Fendus, ces deux petits globes se

sont vidés d'un contenu hyalin analogue au corps vitré. Ils présentent une membrane choroïde recouverte de pigment. Il n'existe ni cristallin ni iris, les muscles de l'œil, la glande lacrymale, le tissu adipeux existent mais sont peu développés. Il n'y a pas de nerfs optiques; à la place est un tractus celluleux, étendu de la partie postérieure de la coque oculaire au fond de l'orbite. Les nerfs optiques n'existent pas davantage dans la portion intra-cranienne... Les tubercules quadrijumeaux supérieurs dont la fonction physiologique est relative aux sens de la vue sont atrophiés. Les tubercules inférieurs, au contraire, ont leur développement accoutumé quoique la portion commune aux deux nerfs, le chiasma, n'existe pas; la gouttière optique destinée à les loger est assez marquée, mais le trou optique manque complètement.

Les deux nerfs oculo-moteurs communs, la pathétique et la branche ophthalmique de Willis existent comme d'habitude. La présence de ces nerfs se déduit naturellement de l'état des parties contenues dans l'orbite auxquelles ils viennent se distribuer.

Dans les 4 observations précédentes, il s'agit bien réellement, comme on le voit, de cas de microphthalmie désignés à tort sous le nom d'anophthalmie, et il doit en être de même d'un cas de Jacobi publié en 1876 et dans lequel il y avait aussi coexistence d'un kyste.

Nous y ajoutons la relation détaillée du cas de Hocquart que nous reproduisons pour fournir un aperçu complet des caractères anatomiques de cette variété de microphthalmie.

En disséquant avec précaution les paquets cellulo-adipeux provenant des orbites et laissés à la face profonde du derme, je trouvai dans chacun d'eux un globe oculaire fort réduit de dimensions, mais de forme assez régulière. Le gauche était absolument sphérique; le droit, au contraire, était un peu plus large que long. Sur tout l'hémisphère postérieur et sur une grande partie de l'antérieur, tous deux s'isolaient très facilement de la graisse orbitaire à laquelle ils étaient simplement accolés et dont ils étaient même séparés par une mince lame aponévrotique (capsule de Ténon). Mais au pôle antérieur, dans toute la portion

en contact avec la face postérieure du derme, l'adhérence était beaucoup plus intime. Elle se faisait par l'intermédiaire d'un tissu à grandes mailles lâches, analogue au tissu sous-conjonctival, et grâce auquel le globe pouvait exécuter des mouvements peu étendus de glissement sur la face postérieure de la peau.

En arrière de chaque globe, se trouvait un nerf optique grêle et paraissant atrophié.

En séparant les globes en deux moitiés par une section faite suivant leur axe antéro-postérieur, et passant par le pertuis cutané, on trouve que ce pertuis vient s'ouvrir dans un cul-de-sac étroit et peu profond dont le fond repose sur le pôle antérieur de l'œil avec lequel il contracte de solides adhérences.

Le cul-de-sac antérieur est tapissé de toutes parts par un épithélium pavimenteux stratifié, se continuant avec l'épiderme au niveau de l'orifice externe. Il présente des parois et un fond. Les parois, constituées par des replis de la peau, contiennent dans leur épaisseur une grande quantité de fibres musculaires striées sans direction fixe, mais très apparentes et très bien conservées, c'est là le rudiment du muscle orbiculaire. Les fibres musculaires, qui sur les coupes microscopiques se présentent coupées dans toutes les directions, sont réduites à de simples faisceaux primitifs isolés, noyés dans une gangue épaisse de tissu assez lâche. Ce tissu contient beaucoup de capillaires et de nombreuses cellules rondes. Je n'ai trouvé ni cils ni glandes de Meibomius, ni traces de tarses. Mais sur les coupes, portant un peu en dehors du pertuis cutané de l'œil droit, on voyait une masse de tissu conjonctif, dont les fibres étaient orientées non plus parallèlement à la peau, comme partout ailleurs, mais de la superficie vers la profondeur. Dans les espaces limités par ces faisceaux, on voyait en ce seul point un grand nombre de culs-de-sac glandulaires munis d'un épithélium granuleux : c'était le rudiment de la glande lacrymale droite. Rien de pareil n'existait à gauche.

Voici maintenant les dimensions des globes.

	Globe droit.	Globe gauche.
Diam. antéro-postérieur. .	12 millim. .	14 millim.
Diam. équatorial.	17 millim. .	17 millim.

La sclérotique paraissait normale dans l'un et l'autre œil. Nulle part, elle ne présentait de plicatures, preuve que l'insuffisance de

dimensions des globes tenait à un arrêt de développement de ces organes et non à une phthisie de l'œil survenue pendant la vie intra-utérine sur un globe bien conformé. Il existait de chaque côté un rudiment de cornée moins large à droite qu'à gauche et formant le fond du cul-de-sac cutané. Cette cornée était tapissée par un épithélium pavimenteux stratifié, celui même qui occupait le fond du cul-de-sac. Au-dessous du revêtement épithélial, on trouvait, interposée entre lui et la couche de substance propre, une lame de tissu eonjonctif contenant de nombreux vaisseaux et une grande quantité de cellules roudes, et se continuant à la périphérie de la cornée avec le tissu à larges mailles, qui unissait la sclérotique antérieure à la face profonde du derme. La couche des fibres connectives qui représentait sur les deux la substance propre de la eornée était composée de lames orientées obliquement d'avant en arrière, et non parallèlement à la surface épithéliale, comme cela se voit dans l'œil normal. Sur certaines coupes, on y trouvait, outre des cellules assez analogues aux eorpuscules eornéens, quelques longs vaisseaux qui, venant de la face interne de la sclérotique, plongeaient presque à angle droit dans cė tissu cornéen où ils se ramifiaient et s'épuisaient.

Il n'y avait pas de chambre antérieure. De chaque côté, on voyait partir, de la face profonde de la couche que je viens de décrire, un gros bourgeon plus volumineux et plus étalé à droite qu'à gauche et qui s'enfonçait dans l'intérieur de l'œil.

Sur les eoupes microscopiques, ee bourgeon (Pl. VII, fig. 2) paraissait composé d'éléments assez disparates et dont le plus grand nombre avaient été altérés par suite de la macération cadavérique. On y trouvait des vaisseaux anastomosés en mailles et renfermés dans une gangue finement fébrillée se colorant par le carmin en rose elair, de grosses vésicules graisseuses, des amas de pigment provenant de l'urée des cellules de diverses formes dont quelques-unes rappelaient l'aspect si caractéristique des cellules du corps vitré, enfin de gros amas eolloïdes sans forme bien déterminée.

La membrane uvéale, bien reconnaissable à son pigment, embrassait le pédicule du bourgeon comme une collerette, en s'effilant un peu, avant d'arriver au point de contact. Un peu en arrière de sa terminaison contre le pédicule, la membrane uvéale présentait un léger épaississement dans l'intérieur duquel on remarquait de gros vaisseaux courant d'arrière en avant parallèlement à la coque oculaire, de maigres faisceaux de fibres-cellules venant se perdre en

avant dans la pointe terminale de la choroïde. C'était là le rudiment du muscle ciliaire, qui se présentait avec le même aspect sur toutes les coupes dans les deux yeux. L'épithélium pigmenté de revêtement existait partout. Mais quelques légers plissements de la choroïde à ce niveau indiquaient seuls l'ébauche des procès ciliaires. Au niveau des procès, en dedans de la couche de pigment, on remarquait une rangée de cellules claires, altérées par le processus cadavérique, mais bien reconnaissables pour les cellules de la *pars ciliaris retinæ*. Plus en dedans encore, se montraient de nombreux capillaires anastomosés en réseau et sur certaines coupes on voyait à ce niveau de longues fibres claires bien conservées allant se perdre sur les côtés du bourgeon, et qui n'étaient autres que les fibres de la zonule. Nulle part, on ne trouvait de traces de fibres cristalliniennes, ni d'iris.

A l'ora serrata, et dans tout son parcours en arrière, la choroïde se montrait à peu près normale. Les cellules rameuses contenaient du pigment jaune. La lamina fusca, bien que peu développée, était nettement visible, ainsi que la lame vitrée qui se montrait même plus épaisse qu'à l'état normal. Les vaisseaux choroïdiens étaient extérieurement dilatés. Ils avaient presque doublé de calibre.

La rétine se montrait avec toutes ses couches bien limitées, de la pupille à l'ora serrata. En ce dernier point elle présentait de nombreux plis, saillants vers l'intérieur de l'œil. La couche des bâtonnets et des cônes, les cellules ganglionnaires et le revêtement pigmenté avaient été altérés par la décomposition cadavérique probablement, car le cadavre porteur de l'anomalie avait séjourné pendant assez longtemps à l'amphithéâtre.

Je dois dire cependant que sur certains points les fibres de Müller se montraient plus développées que ne le comporte l'état normal, et que la limitante interne était plus épaisse que d'habitude.

On ne remarquait sur l'œil gauche aucune trace de la fente choroïdienne : sur l'œil droit, au contraire, elle se montrait très nettement, allant de la papille au bourgeon.

La papille présentait 1 millimètre d'épaisseur des bords de l'excavation physiologique à la lame criblée. Sur les bords du disque papillaire, l'épaisseur de la couche des fibres était de $0^{m}/^{m}17$. Les fibres nerveuses se montraient variqueuses. Le nerf optique était atrophié dans tous ses éléments, aussi bien le tissu conjonctif que les éléments nerveux. Les nerfs ciliaires se montraient bien conformés, entre la choroïde et la sclérotique.

Dans la loge du corps vitré on trouvait, outre le liquide qui s'était écoulé au moment de la section de l'œil, de nombreuses cellules appliquées contre la limitante interne de la rétine et ressemblant en tous points aux cellules que l'on trouve sur les corps vitrés normaux appliquées contre la membrane hyaloïde.

Cette dernière membranc semblait faire défaut ici; en tout cas, il n'était pas possible de la différencier d'avec la limitante interne de la rétine.

Voici maintenant la relation de dèux cas où l'anophthalmie étant réelle est démontrée par un examen anatomique détaillé :

Cas de Sissa : *Résumé.* — Petite fille née à terme de parents bien portants; bien conformée sauf du côté des yeux. Fentes palpébrales, longues de dix lignes, cavités orbitaires rétrécies; le bout du doigt n'y rencontrait qu'un *corps arrondi du volume d'un grain de maïs.* Mort cinq jours après la naissance. Autopsie au bout de vingt-cinq heures; protubérance sur la ligne médiane du front semblant résulter de ce que les deux coronaux s'étaient unis en chevauchant l'un sur l'autre, suture sagittale ossifiée dans l'étendue du coronal et dans une bonne partie des pariétaux. Les cordons optiques naissaient comme de coutume; mais après être entrés dans leur orbite, ils se perdaient par filaments dans le tissu cellulaire dont cette cavité était remplie. Les tubercules quadrijumeaux avaient un petit volume ainsi que les couches optiques. *Pas de globes oculaires des deux côtés;* appareil lacrymal paraissant complètement développé; les paupières quoique rudimentaires étaient munies de points lacrymaux. La conjonctive existait et tapissait le tissu cellulaire intra-orbitaire. . . . .

. . . .

. . . .

Cas de Bartscher : *Résumé*. — Enfant mort à six jours; bec-de-lièvre double isolant une assez large portion intermaxillaire, qui, sauf les connexions avec les parties molles, n'adhérait qu'au vomer. Le palais dur n'était indiqué que par deux étroites bordures osseuses, en cercle, qui tenaient aux deux maxillaires supérieurs et qui laissaient voir le bord inférieur du vomer. La fissure s'étendait sur le voile du palais, représenté seulement par deux étroits replis muqueux. Six

doigts, testicules dans le canal, paupières à concours bien limités, réunies par leurs bords libres jusqu'aux points lacrymaux.

Orbite vide; cul-de-sac conjonctival existant. A la place de la glande lacrymale, tissu graisseux hypertrophique sans traces d'acini. Points lacrymaux absents. La dure-mère, pénétrant par le trou optique dans l'orbite, s'y terminait en cul-de-sac; les nerfs optiques s'avançaient jusqu'aux trous où ils se terminaient en cônes. Pas de nerfs, ni de muscles dans l'orbite.

L'oculo-moteur commun et le pathétique manquaient complètement au crâne; l'oculo-moteur externe contournait le bord postérieur du pont de Varole, mais ne paraissait s'étendre que jusque dans le voisinage du tissu caverneux. Cerveau, oreille, moelle intacts.

On peut mettre à côté de ces deux cas celui de Parise que nous avons relaté plus haut et dans lequel l'existence de lésions centrales permet de conclure à l'existence d'une anophthalmie d'ailleurs bien constatée par l'auteur (1).

Depuis les cas relatés dans le travail de Hocquart et que nous avons tenu à reproduire en raison de leur importance, plusieurs cas ont été publiés mais qui ne sauraient infirmer les conclusions précédentes.

Magnus, dans son travail de 1884, signale 2 cas d'anophthalmie double avec absence absolue de bulbes, mais sans examen.

Reuss, à propos d'un cas d'anophthalmie apparente avec kyste qu'il a présenté à la Société império-royale de médecine de Vienne (séance du 23 janvier 1885), a signalé une statistique de 12 cas d'anophthalmie dont 7 bilatéraux et 5 unilatéraux. Nous avons d'ailleurs relaté la plupart de ces cas.

Causes. — Diverses causes ont été invoquées pour

(1) Davey a également publié en 1836, dans la *Lancette anglaise*, un cas où l'examen histologique a démontré l'absence absolue du globe de l'œil.

expliquer l'anophthalmie. On doit rejeter à peu près complètement l'hypothèse qui consiste à admettre l'absence de vésicule optique, car la non-formation de cette vésicule suppose dans l'évolution du système nerveux un trouble profond et incompatible avec l'existence. Il faut donc admettre au début l'existence de la vésicule, puis sa disparition plus ou moins précoce en totalité ou en partie.

D'ailleurs il n'existe peut-être pas de cas dans lesquels à défaut d'œil on n'ait pu constater quelque élément (pigment choroïdien) propre à déceler l'existence au début d'une vésicule optique qui plus tard se serait résorbée en partie par un processus local qui le plus souvent nous échappe.

Quelquefois l'anophthalmie semble être due à un arrêt de développement. Laforgue de Toulouse a présenté un cas intéressant d'anophthalmie concordant avec un bec-de-lièvre et des doigts supplémentaires ; nous avons dit plus haut qu'il s'agissait plutôt d'un cas de microphthalmie.

Le plus souvent sa présence concorde avec des kystes intra-orbitaires, et nous avons dit ailleurs quelle était la relation à établir avec l'existence de l'anophthalmie : qu'il nous suffise de rappeler les cas si intéressants de Talko et de Van Duyse.

L'inflammation pourrait elle-même conduire au même résultat dans un certain nombre de cas. Kroll a publié en 1881, dans le *Cents f. pratik augenh*, un cas intéressant sous ce rapport. Il s'agissait d'une anophthalmie bilatérale chez un nouveau-né dont les paupières étaient bien développées mais ectropionnées et laissant échapper une sécrétion purulente.

L'auteur explique l'absence des yeux par une désorga-

nisation totale de ces organes, consécutive à une blennorrhée conjonctivale intra-utérine.

Microphthalmie.

Dans le paragraphe précédent nous avons décrit avec l'anophthalmie une des formes de la microphthalmie confondue le plus souvent avec elle. Mais à côté de celle-ci qui en représente comme le type le plus accusé, il en existe d'autres qui représentent les formes les plus communes de la microphthalmie. Ce sont ces formes qui vont nous oecuper spécialement.

L'œil microphthalme porte le plus souvent sur un seul œil et il est rare de l'observer sur les deux yeux (Falchi), dans un cas de Fischer il existait une microphthalmie d'un côté, une anophthalmie du côté opposé.

Il est fréquent d'ailleurs d'observer dans les annexes du globe de l'œil des modifications variables.

C'est ainsi que Niéden, dans un cas, constata l'existence d'une petite paupière du côté correspondant et Mayerhausen lui-même, cité par Falchi dans un mémoire intéressant, décrit un cas de microphthalmie avec un ptosis de la paupière supérieure. Il n'est pas jusqu'au crâne qu ne présente des altérations importantes caractérisées ordinairement par une dépression du front du côté anormal, la diminution des diamètres de l'orbite pouvant se faire inégalement des deux côtés dans le cas de microphthalmie double (Schamler). Quelquefois le diamètre transverse du crâne peut être diminué.

Kundrat, dans une communication déjà indiquée, dit

que sur cent cas observés par lui, jamais il n'a rencontré l'anomalie chez des sujets normaux : chez un de ses malades il existait aussi une déformation du crâne.

D'autres anomalies d'ailleurs ont été constatées. Devincentis a signalé récemment la coexistence d'une anomalie du cœur caractérisée par la persistance du trou de Botal, l'absence du tronc de l'artère pulmonaire, l'abouchement de l'aorte avec le ventricule droit, enfin la perforation du septum interventriculaire et l'hypertrophie des cavités droites. Voici d'ailleurs cette observation qui outre les anomalies du cœur nous présente des lésions intéressantes à noter, et sur lesquelles nous aurons à revenir ultérieurement.

Ce nouveau-né avait des parents sains, un de ses frères était mort hydrocéphale. Il vint au monde cyanosé ; les paupières étaient renversées en arrière et se touchaient par leur face cutanée. Avec les doigts on sentait facilement le rebord de l'orbite et l'orbite lui-même dont la partie antérieure était normale. Le bulbe oculaire se sentait difficilement. Mort un mois après la naissance.

Anomalies diverses du cœur et des vaisseaux afférents. Les nerfs optiques se terminaient par de petits bulbes gros comme un petit pois. Tous les muscles y adhéraient; les orbites étaient parfaitement symétriques : le crâne et le cerveau étaient normaux. Chiasma petit : bandelettes optiques réduites de volume, pas d'altération appréciable des corps genouillés et des tubercules quadrijumeaux.

Le bulbe gauche était ovalaire à grand axe transversal. Le bulbe droit était sphérique avec dépression près de la cornée.

L'œil gauche mesurait diam. antéro-post, 7^{mm}; transversal 9^{mm}.
l'œil droit. — — — 6^{mm}; — 7^{mm}.

Dans les deux, la cornée ne se distinguait pas bien de la sclérotique qui avait l'aspect normal. La choroïde était adhérente à celle-ci ; — il y avait quelques traces de l'iris ; — pas de chambre antérieure. Le cristallin petit était appliqué contre la cornée. En arrière de lui se trouvait un noyau cartilagineux adossé à la rétine. Entre la rétine et la choroïde il y avait par places une masse blanchâtre coagulée.

Les nerfs optiques étaient proportionnés à la grandeur des bulbes oculaires.

Après avoir fait des coupes de l'œil gauche on vit que la lentille était déplacée par la masse cartilagineuse. Il en était de même dans l'œil droit.

Dans l'œil gauche la conjonctive revêtait la surface de la cornée sans pouvoir en être séparé. C'était là un arrêt de développement par suite de l'absence de transformation de la conjonctive en couche sous-épithéliale de la cornée. Dans la conjonctive et la cornée il y avait des amas cellulaires et des vaisseaux capillaires.

La membrane de Descemet était remplacée par un tissu conjonctif de nouvelle formation qui allait passer près de la lentille et entourer la masse cartilagineuse. La choroïde, normale en arrière, présentait en avant une énorme dilatation veineuse.

Dans le corps ciliaire le muscle de l'accommodation était bien développé et présentait de nombreux faisceaux conjonctifs. Les procès ciliaires étaient ou atrophiés ou allongés et repliés sur la lentille et sur la masse cartilagineuse dans les points où la lentille manquait ; quelques traces de l'iris.

Coagulum autour de la choroïde.

La rétine était détachée complètement, repliée sur elle-même, convertie par points en tissu conjonctif; dégénérescences kystiques en certains points.

Entre la rétine et la lentille existait une masse cartilagineuse jaunâtre entourée de tissu conjonctif vasculaire avec périchondre adhérent à la rétine, au corps ciliaire et à l'iris avec l'angle iridien et la cornée dans les points où la lentille manquait.

Les fibres nerveuses du nerf optique étaient en partie dégénérées. Même altération pour l'œil droit.

Dans ce cas, ainsi que le fait remarquer l'auteur, la microphthalmie ne tient pas à un arrêt de développement de l'œil, ou à un coloboma oculaire, mais à un processus inflammatoire dans l'intérieur du bulbe. De plus il y a coexistence d'anomalies multiples du côté de l'orbite, du cerveau, du crâne, du cœur et des paupières.

L'influence héréditaire n'est d'ailleurs pas sans jouer un certain rôle dans la production de cette anomalie. C'est ainsi que Mayerhausen a publié en 1882, dans le *Centralb.*

f. augenh. une observation jusqu'ici unique de microphthalmie qui se reproduisit avec les mêmes caractères dans trois générations successives.

Falchi en cite lui-même quelques exemples : dans un cas de Rava, les deux fils d'une même mère présentèrent la même anomalie (1).

Après avoir indiqué la coexistence avec la microphthalmie de quelques anomalies portant sur les annexes et les organes éloignés, il importe d'indiquer si la microphthalmie est simplement caractérisée par la réduction pure et simple des diamètres de l'œil ou s'il n'existe pas des anomalies portant sur le globe de l'œil lui-même.

D'ailleurs la diminution de grandeur du bulbe est sujet à varier ; ordinairement d'après Manz elle est de 20 à 26 millimètres en moyenne, mais l'on comprend que tous les intermédiaires puissent exister depuis les cas où l'œil microphthalme est réduit à l'existence de quelques traces de pigment choroïdien (anophthalmie apparente) jusqu'au volume de l'œil hypermétrope qui n'est en somme que le degré le moins accentué de la microphthalmie ; le diamètre antéro-postérieur varie de 3, 5 à 20 mill., le diamètre transversal de 2, 5 à 20. On peut d'ailleurs dire avec Falchi que son volume varie depuis celui d'un petit pois à celui d'une lentille ou d'une petite balle arrondie.

D'après Falchi, ces dimensions seraient sujettes à se modifier après la naissance : l'œil microphthalme pourrait

(1) Samelson, cité par Falchi, obtint un microphthalmos, après différents croisements de lapins tuberculeux, ce que l'auteur attribue à un pouvoir héréditaire de la tuberculose irienne et de l'anophthalmos artificiel du lapin mâle. Deutschmann également observa 4 truies, fécondées par un vérat, dans toutes les conditions normales, donner naissance à 64 porcs aveugles. 36 avaient un coloboma total et des difformités crâniennes : les autres avaient d'un côté un microphthalmos, de l'autre un coloboma total

récupérer une partie de son volume ; dans un cas de Schon, l'œil aurait repris le volume normal.

Les membranes présentent elles-mêmes des modifications variables.

La cornée est en général aplatie et contribue à donner à l'œil microphthalme la forme sphérique qui lui est propre. Ordinairement transparente vers sa partie moyenne et quelquefois dans sa totalité (Manz, Rava), il n'est pas rare de trouver à sa périphérie une opacité annulaire que von Ammon attribue peut-être d'une façon trop exclusive ainsi que nous l'avons dit plus haut à la persistance d'un état fœtal, car la coexistence d'altérations du cercle ciliaire peut à bon droit faire supposer qu'elles sont consécutives à un processus inflammatoire.

D'ailleurs, l'opacité peut être totale comme dans deux cas rapportés par Bayer et Schaumler. Jacobi en 1876 (*Klin. monast. f. augenh.*) a constaté la coexistence d'un dermoïde de la cornée.

Les modifications de la cornée portent également sur son étendue : tantôt elle est d'une petitesse extrême (micro-cornée), tantôt, comme dans le cas de Haab, elle peut totalement manquer. Nous avons fait remarquer ailleurs (opacité de la cornée), que l'absence peut n'être qu'apparente et tenir à une opacité totale de la cornée.

La chambre antérieure est le plus souvent rétrécie par le fait de l'aplatissement de la cornée : il peut y avoir absence d'humeur aqueuse. L'iris présente des anomalies diverses : iridérémie (Haab), coloboma.

L'iris est souvent modifié dans sa coloration, et présente un aspect blanchâtre : quelquefois on observe de l'iridonésis, plus ordinairement un coloboma, parfois il y

a iridérémie absolue, et Falchi fait remarquer que l'absence de l'iris coïncide en général avec la micro-cornée.

Les anomalies de la choroïde coïncident surtout avec la microphthalmie; et comme nous avons déjà eu l'occasion de le dire, à propos des kystes intra-orbitaires, le coloboma du plancher l'accompagne ordinairement.

Magnus a publié, en 1884, des cas intéressants, relatifs à des microphthalmies de degrés divers, coïncidant avec des colobomes de l'iris et de la choroïde. Cette année même, Mandelstann a eu l'occasion d'observer un cas analogue, chez un enfant de six ans. Il peut y avoir coexistence d'un coloboma du nerf optique.

Outre les anomalies de la choroïde, certains auteurs ont noté des altérations inflammatoires importantes à signaler. L'observation de Devincentis rapportée plus haut est intéressante à lire sous ce rapport.

Dans un cas de Pfluger, publié en 1884, dans les *Archives de Langenbeck*, il existait, chez un microphthalme, outre un coloboma chroroïdien et du nerf optique, de nombreuses altérations chorio-rétiniennes; les rameaux rétiniens étaient comme attirés vers les bords du coloboma; à gauche, il existait une opacité partielle du cristallin.

Ces altérations cristalliniennes ont été observées également dans quelques cas : tantôt il y a opacité totale ou partielle (1), tantôt il y a luxation ou ectopie, comme dans le cas de Berthol; tantôt enfin le cristallin peut présenter une diminution appréciable de volume (Wurst) avec con-

(1) Dans un cas de Mayerhausen, rapporté par Falchi, il existait dans l'œil droit une opacité faisant, sur la cristalloïde antérieure, une saillie de 1 mm. et demi, et dans l'œil gauche, également atteint de microphthalmie, un pointillé sur la face antérieure du cristallin.

servation de la transparence : dans le cas de Haab, dont nous donnons le résumé plus loin, il y avait aphakie.

Dans le corps vitré, Magnus a également signalé l'existence d'opacités. La tension intra-oculaire peut être normale (Mayerhausen).

Les troubles fonctionnels, dans la microphthalmie, présentent des différences très accusées selon les cas. Tantôt la vue est abolie d'une façon absolue et la cécité est la règle dans les cas excessifs; mais il n'est pas rare de voir une vision passable accompagner un certain degré de microphthalmie. Quelquefois même elle est suffisante pour permettre de lire une fine écriture (Falchi); dans un cas de Wecker, le malade pouvait percevoir les couleurs.

Quant aux mouvements de l'œil, ils varient également selon les cas. On a surtout signalé le nystagmus oscillatoire (Wurst) et le strabisme convergent qui peuvent souvent coexister. L'absence de muscles, signalée dans quelques observations, entraîne nécessairement l'abolition de tout mouvement. Dans le cas de Devincentis il existait un blepharoptosis congénital.

Nous avons déjà présenté plus haut le cas de Hocquart, relatif à un cas intéressant de cryptophthalmie ; mais nous croyons, en raison de la rareté des examens histologiques publiés, devoir mettre, sous les yeux du lecteur, les cas les plus connus de microphthalmie.

Cas de Haab (cité par Falchi). — Examen de deux rudiments de bulbe appartenant à une jeune idiote de 27 ans.

Rudiment bulbaire gauche. On y trouve la sclérotique, la choroïde, une couche de pigment, des éléments de la rétine et du corps vitré : mais la conjonctive, la cornée, l'iris, le corps ciliaire et le cristallin

sont absents. La sclérotique est dure et déformée; à l'extrémité antérieure du bulbe, on observe une membrane molle de 0, 18 mm. d'épaisseur. A l'entrée du nerf optique la choroïde n'existe pas. Dans l'épithélium rétinien on voit de petits et de grands amas de pigment avec des excroissances en forme de petites vésicules. En outre dans la partie antérieure de la rétine, existe un espace où l'on observe du tissu conjonctif pigmenté et infiltré d'éléments arrondis et ovalaires; en un autre point on retrouve une couche de cônes et de bâtonnets. Le nerf optique est réduit à de fins faisceaux parallèles et unis par du tissu conjonctif contenant des cellules connectives sans traces de faisceaux nerveux. Le corps vitré est repoussé dans la partie antérieure du bulbe. Il n'y a pas de trace de cristallin.

Dans le *rudiment bulbaire droit*, il existe dans la rétine de grands espaces avec des cônes et des bâtonnets près de la limitante externe, mais on ne trouve ni fibres nerveuses ni cellules ganglionnaires. Le nerf optique est réduit à des filaments fins de tissu conjonctif.

Le corps vitré n'existe qu'en avant. Pas de trace de cristallin, de cornée, d'iris et de corps ciliaire.

Cas de Hirschberg (rapporté par Falchi). — Enucléation dans un cas de microphthalmie doublée d'un bulbe oculaire devenu douloureux par cyclite. Abolition complète de la vue.

Examen histologique. La cornée est parcourue par de fins vaisseaux. L'endothélium a presque entièrement disparu, l'iris est atrophié et présente un colobome partiel adhérent à la cornée. Dans le muscle ciliaire, on trouve une agglomération de cellules tubuleuses? Dans sa partie inférieure existe un coagulum entouré de travées osseuses microscopiques. Le cristallin est absent. La choroïde est amincie dans sa partie inférieure.

Dans la portion postérieure de la rétine on trouve un revêtement constitué par 3 couches: l'interne fibreuse, la moyenne granuleuse, l'externe présentant des lacunes œdémateuses. Les deux dernières couches contenaient du pigment rétinien. Le corps vitré est ridé, il présente des faisceaux réticulaires avec des cellules épaisses et des grains pigmentés.

1er cas de Falchi. — G., âgé de 29 ans, se présente avec un microphthalmos congénital de l'œil gauche très douloureux à la pression. Dans l'œil droit il y a un colobome de la choroïde. L'œil microphthalme fut énuclé et le malade quitta la clinique. Les mesures du bulbe sont les suivantes: Volume. — 3 c c. Axe externe 14, 5^{mm}.

axe interne 12,5, diamètre équatorial 14,5, épaisseur de la cornée 1, 3, diamètres transverses de la cornée 8,5, épaisseur de la sclérotique à l'équateur 1,5. A l'examen anatomique on note un coagulum remplissant la chambre antérieure ; une substance grisâtre résistante occupant l'espace du cristallin et du corps vitré qui cependant présente une dureté osseuse en un point étendue de la région antérieure à la rétine et à la choroïde qui apparaît détachée de la sclérotique par un court espace dans le segment interne, tandis que du côté externe la séparation est presque totale. Cette substance de consistance osseuse présente dans le pôle postérieur du bulbe une petite cavité.

Il n'y a pas trace du cristallin.

L'examen histologique révèle les particularités suivantes : La conjonctive péricornéenne est normale. L'épithélium cornéen est conservé avec sa membrane élastique antérieure. Dans le tissu cornéen on trouve des endroits présentant des destructions portant sur les faisceaux cornéens depuis la membrane de Descemet jusqu'à celle de Bowman dont l'endothélium a presque disparu en entier, et les quelques éléments qui persistent sont en dégénérescence granuleuse. En d'autres points cependant, il y a des faisceaux conjonctifs normaux avec de petites lacunes présentant des détritus. La sclérotique est normale, le canal de Schlemm est réduit à sa lumière.

L'iris est atrophié, très réduit quant à son volume, surtout à la périphérie; le pigment de la couche pigmentaire est disparu en certains points; les vaisseaux sont petits et oblitérés. Une destruction granuleuse a envahi tous les éléments de l'iris, surtout les éléments conjonctifs, et parmi ceux-ci, surtout les cellules étoilées de la couche pigmentaire, lesquelles présentent des gouttelettes granulo-graisseuses.

Le canal de Fontana et le ligament pectiné ont disparu, le muscle ciliaire présente des fibres musculaires longitudinales très développées, tandis que les circulaires le sont peu. Les vaisseaux de ce muscle ciliaire présentent de grands espaces lymphatiques et des détritus en certains points. Les procès ciliaires ont également disparu, ainsi que le pigment du tapis dont la plus grande partie est condensée en petits amas. Une riche hyperplasie du tissu conjonctif y adhère et occupe la place du cristallin ; ce tissu présente de nombreux vaisseaux pleins de sang. Quelques-uns de ces vaisseaux ont une tunique moyenne et une interne, hypertrophiée, tandis

que d'autres sont oblitérés par hyperplasie du tissu conjonctif de la tunique interne et prolifération de son endothélium. La lumière de ces vaisseaux est pleine d'un détritus resplendissant. En outre, dans ces tissus conjonctifs hyperplasiés dans la région du corps vitré surtout, on trouve de nombreux espaces coagulés avec des concrétions calcaires, soit circulaires, soit en lamelles qui sont isolées. On trouve aussi une certaine quantité de pigment. Presque toutes les cellules conjonctives, et quelques points du tissu conjonctif et ses capillaires, ont subi la dégénérescence graisseuse totale.

La suprachoroïde ciliaire est très pigmentée. De gros vaisseaux choroïdiens sont remplis de sang. On y trouve aussi une ossification disposée en lamelles avec des corpuscules osseux. Cette ossification renferme des tractus de tissu conjonctif.

Dans la suprachoroïde, il y a accumulation de pigment avec dilatation des gros vaisseaux et coagulation; on y trouve aussi de nombreuses gouttes de graisse, surtout dans le tissu cellulaire voisin. La chorio-capillaire est également transformée en tissu conjonctif compact avec pigmentation éparse couvrant une grande partie de la rétine. Les vaisseaux sont hypertrophiés dans leur tunique interne et moyenne.

Dans le tissu hyperplasié chorio-rétinien, il y a des amas d'éléments conjonctifs avec gouttes de graisse arrondies. Il y a d'autres éléments polyédriques dans la substance fondamentale osseuse, constituant les ostéoblastes qui se transforment ensuite en cellules osseuses.

En quelques points l'ossification commence dans la région suprachoroïdienne comprenant une grande partie de la choroïde et toute la rétine. Cette ossification de la choroïde et de la rétine présente des vides occupés par des restes de tissu conjonctif et des vaisseaux. De même le corps vitré est transformé en faisceaux conjonctifs tandis que le reste est le siège de détritus. On y trouve aussi des ossifications qui se continuent avec celles de la rétine, de sorte que le tissu ossifié va d'un bout à l'autre du bulbe; c'est là une des causes de l'arrêt de développement du bulbe. Avec le carmin on colore les deux tiers du nerf optique qui présente une hyperplasie conjonctive et des détritus granuleux; les faisceaux nerveux du tiers externe du nerf optique ont disparu en partie et sont remplacés par ces détritus.

2e cas de Falchi. — Homme de 20 ans. Le côté gauche de la face

est moins développé que le côté droit : l'ouverture palpébrale est un quart moins large ; les replis conjonctivaux sont moins profonds. Le bulbe gauche est microphthalme congénitalement. Au centre d'une petite cornée existe un point scléreux peut-être par adhérences postérieures, et encadré par une zone bleuâtre. L'œil microphthalme est mobile en dedans, moins en haut et en bas, et moins encore en dehors ; il ne perçoit pas la lumière.

Enucléation : Le volume du bulbe est de 3 c. ; l'axe externe de 13 mill., l'axe interne de 11 mill. Diamètre équatorial 8 mill., diamètre de la cornée 6 mill.

L'épaisseur de cette membrane est au centre de 8 mill. et au niveau du limbe de 1 mill.

L'épaisseur de la sclérotique près du limbe est de 1,15 ; à l'équateur, de 2^{mm} ; au pôle postérieur, de 1,3 à 2^{mm}. La profondeur de la chambre antérieure au point maximum est de $1/2^{mm}$: elle est remplie en partie par un coagulum. L'iris adhère à la cornée par toute la zone ciliaire et presque totalement dans la moitié interne.

Le cristallin n'existe plus : à sa place on trouve un amas de substance grisâtre qui adhère à la sclérotique excepté dans la moitié postérieure du segment externe du bulbe où la sclérotique est détachée de la choroïde.

Choroïde, rétine, corps vitré, ne sont pas distincts : il en est de même pour la sclérotique et le nerf optique.

Examen histologique. — L'épithélium de la cornée et la couche élastique antérieure ont disparu. — Les faisceaux de la conjonctive sont sclérosés sans éléments cellulaires conjonctifs. La membrane de Descemet est conservée, mais sans endothélium. Dans le segment externe du bulbe, la cornée adhère à la zone ciliaire de l'iris et là un point de la membrane de Descemet est détaché de la membrane propre, tandis que en dedans l'iris est entier et adhère à la cornée.

La sclérotique est presque normale, seulement une partie de ses faisceaux antérieurs près du limbe cornéen sont rompus.

Dans l'iris, la plus grande partie des vaisseaux sont rompus, le pigment de la couche pigmentée manque en quelques points, les faisceaux musculaires des muscles de l'iris ont disparu et à leur place existe un détritus de pigment.

Un coagulum occupe l'orifice pupillaire et fait adhérer l'iris et la cornée. Les trabécules du ligament pectiné constituant le canal de Fontana n'existent plus. Le muscle ciliaire a subi une atrophie

marquée, la plus grande partie des faisceaux musculaires manque. Il reste encore quelques-uns des faisceaux méridionaux. Du pigment et des détritus occupent la place des fibres musculaires et on y trouve des éléments conjonctifs, arrondis, fusiformes, étoilés, pigmentés, qui entourent en guise de mailles les faisceaux musculaires atrophiés.

Les procès ciliaires sont le siège d'un abondante prolifération conjonctive : on y trouve des éléments conjonctifs en voie de destruction granuleuse, et de petits foyers hémorrhagiques. Cette hyperplasie a envahi les procès ciliaires de la rétine et de la choroïde dont les éléments normaux ont disparu.

Dans la choroïde, subsistent à peine quelques traces de la lame vitrée (supra-choroïde), tous les gros vaisseaux ont disparu.

La chorio-capillaire est remplacée par du tissu conjonctif compact privé de vaisseaux et des éléments conjonctifs pigmentés.

Dans la moitié postérieure du segment externe du bulbe la choroïde est détachée de la sclérotique. L'hypertrophie conjonctive a envahi la rétine et fait disparaître toute trace de ses éléments : on trouve de grands espaces dus à des hémorrhagies, des petites portions de la rétine sont transformées en tissu conjonctif.

Le corps vitré est transformé en un tissu conjonctif compact qui se continue avec celui de la rétine. La papille est le siège d'une hyperplasie conjonctive avec disparition des faisceaux nerveux et présente des détritus dispersés çà et là au milieu des faisceaux conjonctifs. Le reste des faisceaux nerveux du nerf optique ont complètement disparu et ce nerf est réduit à de fins filaments de tissu conjonctif. Il n'existe aucune trace du cristallin.

Pathogénie. — Les théories proposée pour expliquer la production de la microphthalmie peuvent se résumer dans les trois suivantes : l'arrêt général de développement, le colobome du plancher, qui doit être considéré comme un arrêt local de développement, et qui serait susceptible d'empêcher par la suite le développement de l'œil; enfin, les processus pathologiques divers. Hormis les cas où l'arrêt de développement du globe oculaire coïncide avec des vices de conformation divers de la face des organes éloignés, il est difficile de se prononcer sur

la pathogénie de l'arrêt de développement isolé du globe, car cet arrêt porte rarement sur son volume seul; il existe en même temps d'autres anomalies des membranes de l'œil, et il devient malaisé d'établir si elles sont contemporaines ou relèvent de l'une d'elles en particulier. Nous n'avons pas d'ailleurs à nous expliquer sur la pathogénie générale des arrêts de développement.

Quant à l'influence des causes locales elle a été diversement interprétée. La compression possible par les kystes intra-orbitaires explique facilement la microphthalmie dans un certain nombre d'observations, mais il s'agit là d'un cas particulier. D'autre part quand il existe un coloboma, comme c'est le cas le plus fréquent, y a-t-il simple coïncidence ou relation de causalité et le coloboma tient-il la microphthalmie sous sa dépendance?

Kundrat dans le cas dont nous avons déjà parlé a propos de la formation des kystes colobomateux pense qu'il faut attribuer à la persistance de la fente la production de la microphthalmie ou de l'anophthalmie qui est un degré plus avancé. Arlt à propos des cas déjà cités avait du reste formulé une opinion analogue.

Nous rappelons pour mémoire la théorie de Van Duyse sur la formation des kystes colobomateux, théorie qui trouve ici une application rationnelle. Voir *Kystes intra-orbitaires*.

Si la microphthalmie est liée d'une façon intime aux anomalies qu'elle accompagne, et en particulier au coloboma du plancher, il n'en est pas moins vrai que dans certains cas elle est justiciable d'une autre interprétation. Il est en effet prouvé que les maladies intra-utérines peuvent aboutir à l'atrophie de l'œil comme après la naissance

ou même à sa disparition complète, comme dans le cas de Kroll déjà cité.

Dans un des cas de Magnus que nous venons de citer il existait une cataracte congénitale et des lésions choroïdiennes. Manz croit du reste, mais d'une façon peut-être trop exclusive, que le plus souvent le microphthalmos débute par une inflammation chronique de l'uvée qui aboutirait ensuite à une atrophie complète de l'œil.

Pflüger, suivant l'opinion de Manz, admet un arrêt de développement provoqué par les lésions des membranes oculaires lésions dont les traces sont visibles et il pense que la direction anormale des vaisseaux indique un processus de rétraction du côté de la fente.

Falchi, qui a observé deux cas de microphthalmie, admet à la rigueur que l'absence d'occlusion de la fente choroïdienne est susceptible d'expliquer le développement défectueux de la sclérotique et de la choroïde, mais pense que plus souvent la microphthalmie fait suite à des hyperplasies du tissu conjonctif dans les membranes de l'œil sans qu'il y ait de coloboma choroïdien.

L'étude des cas que nous venons de relater et auxquels nous renvoyons le lecteur, démontrent du reste, d'une façon certaine, l'existence d'un processus inflammatoire de la vie intra-utérine. Comme le fait remarquer Falchi, les lésions cornéennes peuvent être consécutives à une chorio-rétinite suivie d'atrophie du bulbe ou bien être la conséquence d'une kératite interstitielle avec lésions consécutives ou contemporaines des membranes profondes.

De plus l'atrophie de l'iris, la disparition des faisceaux musculaires du muscle ciliaire, l'hyperplasie conjonctive observée dans la choroïde, la rétine et le corps vitré

doivent être manifestement rattachées à l'inflammation : d'autre part l'atrophie du bulbe semble avoir été la conséquence de la rétraction du tissu conjonctif épais reliant, dans les cas de Falchi, les parties opposées du bulbe et agissant dès lors d'une façon toute mécanique.

Holtzke attribue aussi à la microphthalmie un processus inflammatoire qui aurait évolué pendant la vie intra-utérine et qui aurait mis obstacle au complet développement de l'organe.

En résumé, la microphthalmie ne saurait constituer une variété définie et sa pathogénie est variable selon les cas : si elle peut constituer dans quelques cas rares un simple arrêt de développement local coïncidant avec des malformations pouvant porter sur d'autres organes, le plus souvent elle reconnaît pour cause une anomalie de développement du globe de l'œil dont elle est tributaire, ou une maladie inflammatoire intra-utérine dont elle constitue le dernier terme.

Traitement. — Le traitement est nul : le point important à noter est, que dans les cas où elle est peu accusée elle ne saurait être une contre-indication à l'opération de la cataracte qui souvent la complique, à la condition toutefois que l'intégrité des membranes profondes permette de supposer le retour ultérieur de la fonction visuelle.

APPENDICE

AUX ANOMALIES DE LA CHOROIDE

ALBINISME

On appelle albinisme, l'état des individus chez lesquels la coloration pigmentaire manque plus ou moins complètement.

L'albinisme peut donc être complet ou incomplet.

L'albinisme complet, qui n'est pas très rare mais qui s'observe surtout chez les races noires, est le plus souvent l'expression d'un albinisme généralisé répandu sur toutes les parties du corps. Buffon d'ailleurs parle de nègres plus ou moins albinos. Dans ce cas les membranes qui à l'état normal contiennent dans leur intérieur des cellules pigmentaires possèdent bien encore ces cellules mais le pigment y fait complètement défaut. Dans l'albinisme incomplet au contraire le pigment existe mais il n'existe qu'en petite quantité et est impuissant à donner à la membrane sa coloration normale (1).

(1) Giglioli (Comptes rendus de la société italienne d'anthropologie), à propos d'une négresse albinos de Saint-Thomas (Antilles), fait d'intéressantes remarques sur ce sujet. Pour lui, les races mongoles présentent rarement l'albinisme. Il pense que la plus grande fréquence de l'albinisme chez le nègre tient à ce fait que les nègres blancs ont davantage frappé

Il existe enfin une troisième variété d'albinisme, c'est celle dans laquelle la pigmentation normale en certains points manque ou est incomplète sur d'autres, c'est ce que l'on appelle l'albinisme partiel.

Que l'albinisme soit généralisé ou atteigne seulement l'œil, les lésions que l'on observe du côté de cet organe sont toujours les mêmes et dans les deux cas on peut rencontrer les trois degrés de l'albinisme : complet, incomplet et partiel.

Nous passerons sous silence les théories anciennes sur l'origine de l'albinisme et en particulier celle de Buffon qui voulait voir dans les albinos une race d'hommes spéciale. Actuellement pour tous les auteurs l'albinisme est dû à un arrêt de développement, et tandis que certains admettent l'apparition accidentelle de l'albinisme sur les différentes parties des téguments, tous sont d'accord pour reconnaître son origine congénitale lorsqu'il s'agit de l'œil.

C'est Mansfeld, qui en 1822 a le premier émis complètement l'idée, si bien développée depuis par Isid. Geoffroy Saint-Hilaire, à savoir que l'albinisme est dû à un arrêt de développement. On sait en effet que, chez les fœtus, le pigment ne commence que vers la quatrième ou cinquième semaine à se déposer sur la peau et dans les yeux. Sous ce rapport donc, l'albinos se rapproche du fœtus aux premières périodes de son évolution. Pour soutenir sa théorie Mansfeld s'appuyait sur ce que chez les albinos, et surtout chez les albinos incomplets comme ceux qu'il avait vus, le

l'attention des voyageurs. Confirmant une hypothèse faite par Albertis, à la suite d'un voyage fait en Nouvelle Guinée, il n'est pas éloigné de croire, que primitivement les races blanches n'existaient pas et que celles-ci dérivent d'individus atteints d'albinisme complet et héréditaire. Les races blanches dériveraient ainsi des nègres blancs. S'il était certain, ce qui est encore d'ailleurs à prouver que les nègres albinos ont les yeux bleus, tous les blonds pourraient aussi être considérés d'après cet auteur comme des albinos primitifs. Biccari, qui a accompagné Albertis dans son voyage, assure avoir vu un albinos à yeux bleus.

Ajoutons en terminant que dans les races animales, l'albinisme est loin d'être rare, outre le lapin, on peut citer avec Giglioli, la taupe, la grive, le canard.

retard ne se traduisait pas seulement par le défaut de matière colorante, mais, encore par la persistance d'autres états fœtaux, membrane pupillaire, duvet embryonnaire, anomalies diverses en d'autres points du corps. Mansfeld considère donc l'albinisme comme un retard, un arrêt, dans le développement. Chez l'albinos parfait, il y a arrêt de développement, persistance sous un certain rapport et pour un ensemble de granulations de l'état fœtal au 4e ou au 5e mois. Chez l'albinos incomplet et imparfait, il y a seulement insuffisance du développement. Enfin, dans certains cas rares à la vérité, mais cependant bien observés, le mot de Mansfeld est parfaitement exact, il y a seulement retard, la matière colorante, insuffisante au moment de la naissance, continue à se développer et on assiste à la disparition plus ou moins complète de l'anomalie au bout d'une ou plusieurs années. Cornaz cite les observateurs Ascherson, Meyer, Herzig, Graves, Wilde et Sichel, qui ont constaté cette curieuse transformation. Il se produit dans ces derniers cas un phénomène plus accentué, mais analogue à celui que l'on observe chez les enfants qui viennent de naître, il n'est pas rare de voir en effet l'iris d'abord bleu prendre une coloration progressivement plus foncée, et finir par devenir brun.

La lésion pathognomonique de l'albinisme consiste, ainsi que l'a observé Manz sur le cadavre d'une femme de 27 ans, dans l'absence de pigment dans l'épithélium rétinien, normalement pigmenté (portions choroïdienne ciliaire et iridienne), et dans le stroma de la tunique vasculaire (choroïde, corps ciliaire et iris). La couleur habituelle noire de la choroïde est remplacée par une nuance rosée. Pour certains auteurs les cellules hexagonales qui contiennent le pigment à l'état normal feraient défaut. Mais d'après Wharton Jones, ces cellules bien que modifiées se rencontreraient cependant dans tous les cas. D'après cet auteur, elles sont petites et aplaties et en outre au lieu d'être hexagonales elles sont arrondies. Il en est de même pour les cellules pigmentaires de l'uvée, dont le plus souvent on ne ren-

contre plus que quelques traces. Pour Robin, les cellules de la couche pigmentaire existent avec leur forme polyédrique régulière ou irrégulière, mais alors, elles sont incolores, à noyau finement granuleux et elles-mêmes uniformément parsemées de fines granulations grisâtres. Dans leur épaisseur, entre leur périphérie et le noyau, se voient sur presque toutes de une à quatre gouttes d'huile jaunâtre à centre brillant et à contour foncé. En plus de ces lésions, il y a souvent exagération de la convexité de la cornée. La sclérotique est généralement beaucoup moins épaisse qu'à l'état normal, et presque transparente. L'iris est blanchâtre et ne présente qu'un très petit nombre de fibres circulaires. Enfin, s'il faut s'en rapporter aux observations de Caron du Villards, la rétine serait remarquable par l'absence de tache jaune.

Lorsque l'albinisme est complet, il est dû le plus souvent ainsi que nous l'avons dit plus haut à un albinisme généralisé à toutes les parties du corps. Aussi dans ce cas ce qui attire tout d'abord l'attention c'est l'aspect général du sujet : la couleur des cheveux, des cils, des sourcils, dont la blancheur, le blanc jaune ou blanc de lin, dont la finesse et l'aspect duveteux tranchent avec l'âge apparent du sujet. En outre l'albinotique est en général de constitution débile, les chairs sont décolorées, quelquefois teintées d'un bleu léger faisant deviner le réseau veineux sous-cutané, on observe souvent des pieds plats ou d'autres déformations. Mais que ces lésions existent ou que le défaut de pigment soit seulement borné à l'œil, les symptômes que l'on rencontre du côté de cet organe sont toujours les mêmes.

Lorsque l'on examine l'œil on remarque que l'iris est légèrement rose bien que le fond de sa couleur soit blanc jaunâtre et la pupille paraît rouge comme à l'ophthalmoscope. Du reste Maurice Raynaud dans son article albinisme du nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratique a laissé, sur les symptômes présentés par un albinos qu'il avait eu l'occasion d'observer, une description qui est restée classique.

Il s'agit d'un jeune homme de 21 ans, parfaitement consti-

tué d'ailleurs. Chez ce malade le nystagmus était porté très loin et donnait lieu à un trouble fonctionnel assez bizarre, noté déjà dans un cas ou deux avant celui auquel nous faisons allusion. Comme l'oscillation des globes oculaires se faisait suivant une ligne horizontale, la lecture des caractères d'imprimerie était impossible tant que le livre était placé dans la situation ordinaire. Les yeux n'apercevaient qu'une ligne noire confuse, et pour lire ce jeune homme était obligé de renverser le livre de façon à donner aux lignes une direction verticale. Il écrivait d'ailleurs comme tout le monde.

L'excessive myopie dont il était affecté a permis à Maurice Raynaud de pratiquer l'examen ophthalmoscopique sans l'interposition de lentilles refringentes, c'est du reste cet auteur qui a signalé le premier que, chez les albinos, le fond de l'œil se voyait à l'œil nu et sans le secours de l'ophthalmoscope. Il suffit de placer le sujet au grand jour d'une fenêtre et de regarder un peu obliquement à travers la pupille préalablement dilatée par la belladone, en ayant soin d'écarter les paupières aussi largement que possible. Il pénètre alors assez de lumière à travers les membranes transparentes du globe oculaire pour que le fond de l'œil apparaisse dans un demi-jour très suffisant pour l'observation. Maurice Raynaud a pu ainsi explorer les vaisseaux de la rétine, les suivre jusqu'à leur émergence de la papille du nerf otique, et même apercevoir mais moins distinctement les vaisseaux choroïdiens.

Nous avons tenu à relater cette observation de Maurice Raynaud dans tous ses détails parce qu'elle met en relief deux des principaux symptômes de l'albinisme, le nystagmus horizontal et l'éclairage direct du fond de l'œil.

Le nystagmus horizontal est en effet la règle dans l'albinisme et gêne beaucoup les sujets qui en sont affectés comme dans le cas qui précède. Mayerhausen cite également le cas d'une jeune fille de 21 ans chez laquelle l'albinisme était sous la dépendance d'une cachexie générale et qui avait non seulement son acuité visuelle réduite mais encore était fortement incommodée par un nystagmus horizontal.

Chez les albinotiques, l'extrême minceur des membranes de l'œil et surtout l'absence de pigment dans l'épithélium rétinien normalement pigmenté (portions choroïdienne, ciliaire et irienne) et dans le stroma de la tunique vasculaire (choroïde, corps ciliaire et iris) expliquent comment les rayons lumineux pénètrent directement dans l'œil et vont en éclairer l'intérieur qui à l'état normal constitue une chambre noire.

Ces conditions expliquent pourquoi les albinos sont photophobes ou héliophobes suivant l'expression de Buzzi. Leur œil, transpercé par la lumière, ne peut plus en modérer l'intensité par le rétrécissement de la pupille puisque l'iris est transparent et que les rayons lumineux sont réfléchis au lieu d'être absorbés en grande quantité comme à l'état normal par le pigment choroïdien. Aussi tout dans l'habitus de ces malades trahit la photophobie, ils baissent la tête, portent la main en abat-jour au-dessus des yeux, tiennent les paupières aux trois-quarts closes, et quand ils les ouvrent on aperçoit derrière la cornée une zone rougeâtre ou rose entourant une pupille rouge comme un rubis. C'est pour la même raison qu'ils sont nyctalopes, quand la lumière est moins intense elle ne traverse plus que les parties les plus transparentes, la cornée et la pupille, et cesse d'illuminer le globe oculaire, qui devient sombre et rentre dans un état presque régulier.

Nous avons vu que Maurice Raynaud considérait son malade comme myope et d'après lui la myopie serait la règle chez les albinos. On sait aujourd'hui qu'il n'en est rien, et que l'amblyopie est le résultat d'un effet mécanique. Pour Broca, les espaces transparents et rouges qu'on voit sur l'iris constituent autant de petites pupilles à travers lesquelles les rayons lumineux pénètrent dans l'œil : ces rayons iraient former sur la rétine autant d'images anormales, capables d'altérer la netteté de l'image principale formée par les rayons pupillaires.

Le trouble de la vue serait alors proportionnel au nombre et à l'étendue des pupilles supplémentaires et ce trouble ces-

serait quand, au crépuscule ou dans la nuit, les petites pupilles seraient fermées par le rétrécissement de l'anneau irien proportionnel à la dilatation de la pupille. La dilation de la pupille ayant pour effet de condenser le tissu irien empêcherait ainsi les rayons lumineux de passer à travers l'iris comme lorsque la pupille se resserre sous l'influence d'une vive lumière.

Desmarres a observé également que les albinos avaient la vue très courte, mais d'après lui cela tiendrait à la faiblesse de la rétine c'est-à-dire à une perception diffuse et non pas à une modification des milieux puisque les verres concaves n'amélioraient pas l'état de la vision.

Ce qui tend également à prouver que c'est bien de l'amblyopie due à la diffusion de la perception que l'on rencontre dans l'albinisme, c'est que l'on soulage beaucoup les malades en leur faisant porter des conserves bleues entourées de taffetas noir comme l'a fait Desmarres. Il se produit alors un phénomène analogue à celui que l'on observe lorsque l'on place un écran noir percé d'un trou à son centre au devant de l'œil d'un albinotique; la vision, de diffuse, devient alors distincte.

Arcolio cité par de Wecker a constaté en Sicile où l'albinisme est fréquent un abaissement très notable de l'acuité visuelle due au nystagmus que présentent ordinairement les albinotiques.

Cependant il existe quelques exemples d'albinotiques chez lesquels la vision était distincte et c'est ainsi que Forster cite le cas d'un malade, présentant un type parfait d'albinisme, chez lequel dans le fond de l'œil le nerf optique seul était pigmenté et qui cependant avait un champ visuel normal, et une perception chromatique bonne.

Tels sont les principaux symptômes que l'on rencontre le plus souvent dans l'albinisme complet; dans l'albinisme incomplet les symptômes sont généralement moins prononcés, et il n'est pas rare de voir l'anomalie diminuer avec le temps, le pigment se développant peu à peu et finissant par ramener l'œil à l'état normal.

Mélanose.

Nous devons dire ici quelques mots d'un état particulier de l'œil, dû également à un vice de développement de la pigmentation. Nous voulons parler de la mélanose.

Autrefois on décrivait sous le nom de mélanose de l'œil toutes les tumeurs intra-oculaires pigmentées, ou même les tumeurs circumoculaires pigmentées quand elles avaient envahi le globe oculaire dans son ensemble; mais aujourd'hui l'on est d'accord pour désigner sous le nom de mélanose le développement anormal du pigment dans les régions pigmentées de l'œil, rétine, iris, choroïde. La mélanose est donc un état diamétralement opposé à l'albinisme. Dans la mélanose au lieu de rencontrer un manque de développement du pigment, ce pigment est au contraire très développé et constitue des taches qui lorsqu'elles siègent sur l'iris sont facilement visibles et ont pu, dans certains cas, donner lieu à des interprétations plus ou moins bizarres. C'est ainsi qu'on a voulu y voir des lettres, même des noms entiers.

La mélanose est le plus souvent partielle et de même que pour l'albinisme, la plupart des auteurs lui reconnaissent une origine congénitale. Dans ce cas, le pigment se dépose en plus grande quantité qu'à l'état normal dans les cellules polygonales de la rétine ou de l'uvée. Ce sont ces amas de pigment qui donnent naissance aux taches de rouille de l'iris, taches qui assez souvent s'observent sur les deux yeux et peuvent même affecter une certaine régularité, c'est ainsi que nous avons été à même d'observer une femme de 40 ans qui présentait sur le segment inférieur de l'iris des traces transversales exactement semblables sur les deux yeux.

La mélanose ne donne le plus souvent lieu à aucun symptôme et les malades qui en sont atteints ne présentent aucun trouble de la vue.

Ces taches pigmentaires peuvent exister également sur la

conjonctive et surtout la sclérotique, et sont souvent désignées sous le nom de taches pigmentaires congénitales : elles semblent particulièrement fréquentes chez les sujets de la race latine en France et en Espagne.

Elles forment ordinairement des taches disséminées, quelquefois réunies sous forme de plaque ou d'anneau. Leur teinte est en général plus accusée que celle qui résulte des boutons d'épisclérite aiguë : Leur contour est nettement délimité et ne tend pas à s'étendre, ce qui permet de le distinguer encore de la mélanose acquise. Elles ne présentent de plus comme cette dernière aucune tendance à devenir le point de départ d'une tumeur mélanique.

CHAPITRE IV

ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT ET MALADIES CONGÉNITALES DE LA RÉTINE

Le colobome de la rétine ayant été décrit avec celui de la choroïde, nous n'avons à parler dans ce chapitre que de la rétinite pigmentaire.

Rétinite pigmentaire.

Synonymie: Rétinite tigrée. Retinitis pigmentosa (Douders). Rétinite héméralopique. Mélanosis retinæ (Langenbeck). Chorio-rétinite pigmentaire.

La découverte de cette maladie est de date récente. Elle fut néanmoins entrevue par Langenbeck en 1836, dans ses observations anatomo-pathologiques sur le fond de l'œil, publiées à Gœttingue. Von Ammon représenta de même dans son atlas, en 1838, des dessins de pigmentation rétinienne : mais ce n'est qu'en 1854, dès les premières observations ophthalmoscopiques, que Van Tright put présenter une observation de rétinite pigmentaire, constatée directement. A la même époque, de Graefe

l'ayant découverte chez le marquis d'Ariani, lui imposa le nom de *Morbus Arianus*, et c'est le même auteur qui plus tard dans un remarquable rapport publié en 1857, sur le cas précédent, lui donna le nom de Rétinite pigmentaire sous lequel elle est désignée le plus ordinairement.

Nous signalerons depuis avec Hocquart, auquel nous empruntons ces détails, les noms de Hœring, Pedraglia, Bolling-Pope, Hutchinson, les deux remarquables travaux chiniques de Mooren de Ocdt, les recherches histologiques de Junge et de Schweiger, en 1861, la thèse de Mouchot en 1868, puis l'étude anatomique très intéressante de Landolt, enfin, outre les traités classiques, les deux très importantes cliniques de M. le professeur Panas ainsi que l'article qu'il a publié dans le nouveau dictionnaire de chirurgie pratique en cours de publication.

Malgré les nombreux travaux que nous venons de citer, cette affection reste encore à l'étude : En effet, comme nous le dirons en son temps, la présence du pigment dans les éléments de la rétine, quoique donnant à la maladie son cachet spécial, est un phénomène contingent et qui se retrouve dans une série d'affections avec lesquelles on l'a le plus souvent confondu.

Bien plus, la vraie rétinite pigmentaire comprend elle-même deux variétés, l'une acquise et l'autre congénitale, dont nous avons seulement à nous occuper dans ce travail, et les observateurs n'ont pu toujours se mettre en garde contre la confusion possible entre ces deux variétés.

La rétinite pigmentaire congénitale existe bien réellement ainsi que des faits certains le démontrent, et l'on

peut dire aussi qu'elle est de beaucoup la plus fréquente malgré quelques opinions dissidentes.

Il est prouvé également, et c'est là une circonstance qu'il convient de mettre en lumière pour expliquer les divergences, que peu marquée dès la naissance, elle est susceptible de mettre un certain nombre d'années à évoluer pour ne présenter seulement qu'à l'époque de l'adolescence ou de l'âge mur les troubles visuels prononcés qui la font reconnaître.

Dans d'autres cas, il est vrai, son évolution se fait pendant la vie intra-utérine et avec une telle rapidité que les sujets naissent amaurotiques. C'est ainsi que Mooren cité par M. Panas, signale deux cas d'amaurose congénitale sur 82 sujets atteints de rétinite pigmentaire.

Leber et de Graefe ont également observé des familles dans lesquelles tous les enfants naissaient aveugles (1). Cette affection en effet, plus fréquente chez la femme (statistique de Leber) est ordinairement héréditaire, et cette particularité est souvent capable d'en faire reconnaître la véritable origine dans les cas douteux de rétinites acquises. Le Professeur Panas a lui-même observé à l'hôpital Lariboisière deux frères atteints tous deux dès la naissance de rétinite pigmentaire.

On a voulu souvent mettre en cause la consanguinité; mais cette influence semble avoir été exagérée par de Graefe et Liebreicht (Panas). M. Panas conteste du reste la proportion de 40 à 50 p. 100 indiquée par ce dernier auteur et la ramène à environ un sur trois. Wider signale la proportion de 34 0/0.

(1) Statistique de *Wider-clinique de Tubinge.* Sexe masculin 66, 60 0/0, sexe féminin 33, 30 0/0.

D'autre part sur une série de cinq malades, la consanguinité en effet ne pouvait être mise en question pour aucun d'eux (Panas). Maunoyer, Perrin ne l'ont jamais constatée : néanmoins il faut dire que sur 12 malades observés par Hocquart, 3 étaient nés de parents consanguins. Signalons en terminant l'opinion de Horing et Leber qui l'admettent dans le quart des cas.

Certains auteurs ont constaté dans la rétinite pigmentaire la coexistence de certains vices de conformation.

Horing, Warlomont, Star et de Wecker ont observé l'existence de doigts et d'orteils surnuméraires.

Mauthner signale un cas d'arrêt de développement de la main et du bras du côté droit. Wider en 1885 a signalé la polydactylie, le bégaiement et la microcéphalie. Il n'est pas jusqu'à la surdimutité et le crétinisme qui n'aient été incriminés.

C'est ainsi que Lawrence et Moore ont observé dans une même famille le crétinisme et l'héméralopie, mais il n'est pas démontré pour M. Panas que cette héméralopie, sans rétrécissement sensible du champ visuel, était bien sous la dépendance d'une rétinite pigmentaire. Baumeister (*Ann. d'oc.*, 1874) a signalé dans un cas de rétinite pigmentaire une surdité du côté correspondant.

Dès 1863 Bolling-Pope, dans une observation peu concluante d'ailleurs, avait invoqué la syphilis. Cette opinion fut reprise quelques années plus tard par Manhardt et surtout Galezowski au congrès d'ophthalmologie de Paris, en 1867. Mais il s'agissait surtout dans les cas publiés par ce dernier de choroïdites syphilitiques et nous avons vu d'autre part dès le début de ce chapitre que la présence du pigment dans les éléments rétiniens n'était pas suffi-

sante pour faire accepter le diagnostic de rétinite pigmentaire. Wider, déjà cité, rejette l'influence de la syphilis en se basant sur les observations qu'il a faites à la clinique de Tubinge.

Dans ces derniers temps, Ferret (*Bulletin de la clinique nationale des Quinze-Vingts* 1885) a observé 5 cas de rétinite pigmentaire chez des sujets atteints de paludisme héréditaire. Mauthner et Perrin ont aussi signalé l'influence des pays chauds.

Rien de précis n'a été jusqu'à présent signalé sur les relations de la rétinite avec les divers vices de refractions: tantôt les sujets sont myopes, tantôt hypermétropes ou microphthalmes avec ou sans astigmatisme.

Symptômes.—La rétinite pigmentaire atteint généralement les deux yeux, sans toutefois présenter sur chacun d'eux le même degré d'évolution.

La rétinite unilatérale a été signalée pour la première fois par Pedraglia de Rio-Janeiro, chez un homme de 36 ans, mais il est difficile, d'après les détails de l'observation, de savoir exactement s'il s'agissait bien en réalité d'une rétinite pigmentaire.

Les faits de de Wecker, de Galezowski, les observations chez le cheval de Biervliet et Van Rooy de Bruges ne présentent de leur côté rien de bien concluant et l'on est autorisé à penser, avec le professeur Panas, qu'aucun fait publié jusqu'à présent ne permet d'affirmer l'existence de la rétinite unilatérale.

Dans la rétinite pigmentaire type, non compliquée de lésions des membranes voisines, il existe un complexus symptomatique des plus remarquables et des plus constants à savoir l'héméralopie, le rétrécissement concen-

trique du champ visuel et les lésions rétiniennes constatables à l'ophthalmoscope.

L'héméralopie est constante et caractérise à ce point la rétinite pigmentaire qu'on est autorisé à révoquer en doute son existence quand elle vient à manquer. Haase et Bousseau cités par le professeur Panas rapportent deux cas de rétinite tigrée avec nyctalopie; or ces auteurs décrivent des plaques atrophiques de la choroïde, et dans un cas il y eut même une amélioration qui ne saurait s'expliquer dans l'affection qui nous occupe, d'où l'on ne peut considérer ces cas comme authentiques.

On doit également tenir pour erronée l'opinion récente de Chibret qui pense qu'il n'est pas rare de voir des sujets dont la cécité est réduite à la lumière artificielle alors qu'elle est normale à l'éclairage diurne.

La cécité nocturne qui caractérise l'héméralopie présente d'ailleurs des degrés variables selon la période à laquelle on considère l'affection; c'est ainsi qu'au début, les malades peuvent se conduire quand le ciel présente une clarté suffisante : mais bientôt, cette faculté de se guider ainsi tend à diminuer peu à peu et les sujets qui en sont atteints finissent par ne plus oser sortir seuls dès le coucher du soleil : pendant le jour et même au début, l'héméralopie peut se manifester quand le malade vient à passer brusquement d'un lieu éclairé dans un lieu sombre.

Le rétrécissement concentrique du champ visuel constitue un caractère fort important et presque aussi constant que le précédent.

Le champ visuel diminue également par degrés insensibles au point de ne plus mesurer au bout d'un temps

variable, généralement 3 ou 4 ans en moyenne, quelques centimètres de diamètre (Panas).

L'obligation, où se trouve dès lors le malade de déplacer sa tête pour prendre une connaissance exacte des objets, le fait paraître au premier abord comme atteint de nystagmus.

Même dans ces conditions, la vision centrale reste intacte, et ce n'est que dans les cas où elle finit par disparaître elle-même que la cécité devient absolue. Quand la rétinite pigmentaire se complique d'atrophie du nerf optique, le champ visuel présente une disposition intéressante et bien signalée par de Graefe et Mooren. La vision centrale et périphérique reste normale : seule, la partie moyenne du champ visuel est abolie (scotome annulaire moyen). Signalons en dernier lieu la fréquence de l'hypermétropie qui pourrait expliquer les contractions et le myosis qui ont été signalés et qui dans les cas où elle a été observée coexiste avec un certain degré de microphthalmie.

Tels sont les symptômes fonctionnels de la période confirmée : mais il en est d'autres qu'on pourrait appeler prodromiques et qui marquent souvent les débuts de la maladie, quoiqu'ils appartiennent surtout à la forme acquise. D'abord c'est l'apparition subite ou progressive d'obscurcissements de la vision, sous l'influence de la lumière vive qui attire l'attention du malade.

Les objets brillants occasionnent une sensation pénible qui oblige le malade à détourner les regards.

Mooren de Ocdt signale aussi une sorte de pression, de fatigue, de tension, sensations que Hocquart déclare n'avoir jamais observées chez ses malades.

Les signes ophthalmoscopiques sont comme nous l'avons dit très précis, mais ils appartiennent encore comme les précédents à la période confirmée.

L'équateur de la rétine est parsemé de nombreux points noirs, à forme étoilée, et anastomosés, rappelant, selon l'heureuse comparaison de M. Panas, les corpuscules osseux avec leurs systèmes de canalicules.

Ces points qui constituent comme des amas pigmentaires occupent de préférence le voisinage des vaisseaux qui sont souvent recouverts par eux de distance en distance.

Ces amas débutent le plus souvent du côté nasal ainsi que l'ont bien indiqué Mooren et Mouchot qui ont pu suivre leur développement, et finissent en s'étendant progressivement à constituer une couronne complète au niveau de la zone équatoriale de la rétine : mais cette extension ne se fait pas seulement dans le même plan transversal et vertical : le pigment tend à cheminer d'avant en arrière vers la macula, diminuant ainsi peu à peu le champ visuel jusqu'à l'abolition complète de la vision centrale dès que les amas pigmentaires ont atteint la région maculaire. Rarement le disque optique lui-même se trouve envahi par les dépôts, mais la papille présente ordinairement une coloration blanc rosée qui semble caractéristique.

Cette extension se fait avec une extrême lenteur et c'est là un fait qui explique la marche particulière de la maladie et qui nous fait comprendre comment des lésions de rétinite pigmentaire congénitale peuvent ne gêner la vision qu'à un âge assez avancé pour donner le change et laisser croire à l'existence d'une maladie acquise. Ces amas

peuvent même dans quelques cas rester stationnaires et sont dès lors méconnus pendant toute l'existence. Leber a signalé une variété particulière de rétinite pigmentaire sans pigment sur laquelle nous reviendrons plus loin. Disons simplement ici que cette dénomination qui, semble un non-sens, n'est juste qu'au point de vue ophthalmoscopique et ne s'applique qu'aux formes, où le pigment, peu abondant et profondément situé, échappe à l'examen. Des cas de ce genre ont été plus récemment signalés par Galezowski, Landolt, Perrin, et Huidiez de Lille en 1877.

M. Panas fait judicieusement remarquer qu'il n'existe pas de rapport exact entre le nombre des amas pigmentaires et l'étendue du champ visuel : Si, comme il en existe des cas bien observés, un scotome étendu coïncide avec des amas pigmentaires peu étendus, force est bien d'admettre que la présence du pigment ne saurait être toute la lésion et que, ainsi que le comporte la dénomination de rétinite pigmentaire, il existe d'autres lésions rétiniennes, nous aurons plus tard à démontrer, l'histologie en main, l'existence de ces lésions et le rapport qu'elles affectent avec la présence du pigment rétinien. Disons de suite, qu'à côté du désaccord qui peut exister entre l'étendue du scotome et celle des amas pigmentaires, nous devons signaler l'existence même de ce scotome au début de la maladie, c'est-à-dire à un moment où il n'existe pas encore de pigment apparent dans le champ de l'ophthalmoscope.

Nous avons déjà indiqué plus haut les caractères de la papille et en particulier son aspect blanc rosé caractéristique.

Disons encore que la rétine présente des troubles circulatoires très importants et qui nous permettront de com-

prendre les détails histologiques et les modifications de structure que nous indiquerons plus loin. Les artères sont demi-oblitérées et paraissent filiformes ; à la périphérie elles sont même remplacées par des cordons blanchâtres très déliés et recouverts çà et là de dépôts pigmentaires.

La choroïde présente ordinairement une décoloration totale donnant lieu à la production de marbrures allongées suivant les méridiens de l'œil et permettant d'apercevoir d'une façon assez nette les vasa vorticosa, mais quelquefois cependant elle est le siège d'une pigmentation particulière sur laquelle nous reviendrons. Il n'existe pas, en vérité, de lésions vraies de la choroïde et les auteurs ont eu tort qui ont rangé, dans la rétinite pigmentaire, les cas où le pigment coexistait avec les plaques blanches de la choroïdite atrophique : Nous verrons en effet plus loin, que certaines variétés de choroïdite sont susceptibles de s'accompagner d'infiltration pigmentaire de la rétine, mais qu'elles n'ont que cette unique ressemblance avec la rétinite pigmentaire, toutefois nous verrons que la choroïde est néanmoins le siège d'une sclérose particulière sorte d'arrêt de développement qui s'accompagne d'une pigmentation particulière dont nous parlerons plus bas. Enfin, sous le nom d'épaississement verruqueux de la lame vitreuse de la choroïde, de Wecker et Otto Becker ont encore signalé, dans la région équatoriale, l'existence de vésicules transparentes entourées de pigment, et Ancke en 1884 a retrouvé au niveau du bord de la papille des excroissances vitreuses semblables à celles que les auteurs ont décrites à la phériphérie.

Il est exceptionnel de rencontrer des lésions du corps vitré : 3 fois sur 64 cas, Mooren a constaté l'existence de

corps flottant; une fois sur ses 15 malades, Hocquart a fait la même remarque.

Les lésions du cristallin ont été indiquées par nous dans notre chapitre de la cataracte congénitale (voir cataracte polaire postérieure); nous ne rappellerons que la rareté relative de cette complication que Mauthner et Landolt considèrent peut-être à tort comme constante. Ce dernier auteur signale une lésion particulière caractérisée par la production de masses bosselées spéciales et dont nous verrons plus loin la description.

Monsieur le Professeur Panas a signalé enfin une augmentation du tonus de l'œil qui n'a jamais manqué dans les cas qu'il a eu l'occasion d'observer : un de ses malades a même présenté un véritable glaucome, qui fut traité avec avantage par la sclérotomie.

Diagnostic. — La rétinite pigmentaire est surtout caractérisée, par les phénomènes fonctionnels et physiques que nous avons indiqués plus haut. Quand la présence du pigment coexiste avec l'héméralopie et le rétrécissement concentrique du champ visuel, le diagnostic n'est pas douteux. En est-il de même quand un des symptômes vient à manquer? Nous savons déjà que la présence du pigment n'a pas une valeur séméiologique absolue et qu'on retrouve les amas pigmentaires dans des affections qui n'ont aucun rapport avec la rétinite pigmentaire (1). Il suit de là que si l'un quelconque des symptômes fonctionnels vient à manquer, le diagnostic doit être réservé.

(1) Il est à remarquer cependant que la disposition des amas pigmentaires est spéciale dans l'affection qui nous occupe. Disséminées sans ordre dans la rétine et surtout au voisinage des vaisseaux lorsqu'il s'agit de rétino-choroïdite, elles sont dans la rétinite pigmentaire placées de préférence au niveau de l'ora serrata et le long des vaisseaux.

A part la complication de névrite optique signalée dans le cas de Graefe le rétrécissement concentrique ne doit jamais manquer; et nous ne croyons pas dès lors que le cas récent publié par Gayet dans les archives d'ophthalmologie et relatif à un sujet chez lequel le champ visuel présentait peu d'atteinte, puisse être rangé avec son auteur dans le cadre de la rétinite pigmentaire.

Quant à l'héméralopie, son existence est constante, d'où l'on doit rejeter, si elle manque, le diagnostic de rétinite pigmentaire. Pour cette raison, le cas ne nyctalopie signalé par Haase doit être considéré eomme fautif et nous avons indiqué ailleurs les raisons cliniques et ophthalmoscopiques qui justifient ces doutes.

Il convient de rappeler toutefois que l'héméralopie, pour conserver sa valeur, doit coexister avec la pigmentation et s'aggraver en même temps que les amas pigmentaires augmentent.

Cette considération permet d'éviter la confusion avec l'héméralopie épidémique essentielle qui doit malgré Netter en être distinguée d'une façon absolue.

Inversement la réunion des symptômes fonctionnels avec leur marche habituelle suffit même en l'absence de pigment pour conduire au diagnostic. Nous faisons ici surtout allusion aux formes anormales de rétinite pigmentaire sans pigment, formes déjà signalées et dont nous donnerons plus loin l'interprétation qui leur est propre.

En résumé le diagnostic ne saurait se baser sur un des signes de la rétinite pigmentaire pris isolément : n'ayant qu'une valeur relative leur ensemble seul peut entraîner la conviction.

Ce diagnostic n'offre de difficulté réelle que lorsqu'il

s'agit d'un de ces cas complexes, mais beaucoup plus rares qu'on ne s'est plu à le dire et dans lesquels une maladie de la choroïde est venue en quelque sorte se greffer sur le type primitif en ajoutant ses symptômes à ceux de l'affection dont elle dérive. Mais même dans ces cas l'examen méthodique du malade pourra permettre d'éviter la confusion.

La rétinite pigmentaire une fois bien démontrée, il s'agit de reconnaître si elle est congénitale ou acquise (1), distinction facile quand on se rappelle les symptômes et l'évolution que nous avons précédemment indiqués. Dans un travail récent publié en 1884 Franceso Dente insiste sur le diagnostic différentiel et démontre que les deux maladies diffèrent non seulement par leurs caractères anatomiques mais encore par les symptômes, la marche, la durée et la terminaison dans les deux cas. Dans la forme acquise les symptômes sont moins réguliers et l'héméralopie peut manquer. Enfin la maladie est susceptible de rétrocéder soit spontanément, soit sous l'influence d'un traitement approprié et ne présente jamais la marche fatale de la forme congénitale.

Marche, durée, terminaison. — Nous n'avons que peu de mots à ajouter aux considérations que nous avons présentées plus haut sur l'évolution du pigment rétinien. Cette maladie présente en général une marche absolument chronique et il n'est pas rare de la voir évoluer pendant un nombre considérable d'années avant d'aboutir à la cécité complète. Quelquefois cependant son évolution se complète ainsi que nous l'avons dit pendant la vie intra-

(1) Nous avons précédemment indiqué les circonstances où cette question peut se poser.

utérine, et les enfants viennent au monde amaurotiques.

L'examen ophthalmoscopique pratiqué dans ces conditions permet de constater les signes de la maladie arrivée à sa dernière période.

Quelquefois des causes occasionnelles encore mal déterminées peuvent chez l'adulte exagérer la marche et faire songer à une rétinite pigmentaire acquise. Nous nous sommes déjà expliqué sur ce point.

La terminaison résulte de ce qui vient d'être dit. Sa marche progressive conduit le malade à la cécité complète et permet de comprendre la gravité exceptionnelle du pronostic de la maladie. Ce n'est en effet que dans des cas exceptionnels qu'on a vu la maladie rester stationnaire un temps plus ou moins long.

Anatomie pathologique. Pathogénie.—Nous allons avoir à étudier successivement les caractères anatomiques de la rétinite pigmentaire et leur signification précise au point de vue de la pathogénie de cette maladie. Ce fut Donders qui publia en 1857 les premiers essais anatomiques sur cette affection. Depuis les recherches se sont multipliées mais sans grand profit pour la science et l'on peut dire que c'est aux travaux les plus récents que l'on doit d'avoir quelques données précises sur les caractères anatomiques et l'évolution histologique de la rétinite tigrée.

Les examens anatomiques faits sur des yeux qui avaient subi au préalable un examen ophthalmologique sont forcément restreints et nous croyons bien faire de mettre sous les yeux du lecteur la relation des faits les plus probants au nombre de 5 et dus à Leber, Bousseau, Landolt (qui a pratiqué deux examens de ce genre), et Poncet de Cluny.

Nous laisserons de côté les cas relatifs aux malades qui n'ont pas subi d'examen ophthalmoscopique et ceux dans lesquels il existait d'autres lésions du globe de l'œil à savoir les cas de Junge, Schweiger, Bolling-Pope et Pagenstecher.

1° Cas de Leber. — Jeune homme de 20 ans, né amaurotique, présentant pendant la vie les caractères types de la rétinite pigmentaire. Ce malade mourut de typhus abdominal dans le service de Traube.

L'examen ophthalmoscopique fait la veille de la mort permit de noter ce qui suit :

Yeux d'apparence normale, quoique petits, papilles d'un gris rouge pâle, à limites un peu confuses. Vaisseaux rétiniens étroits. Nombreuses taches pigmentaires isolées autour de la papille et de plus en plus confluentes sur l'équateur. Pas de taches blanches.

Examen anatomique. — L'œil droit, ouvert à l'état frais, présentait, outre les altérations pigmentaires, quelques taches jaunâtres, un peu poéminentes aux environs de l'ora serrata. En ces points, la rétine et la choroïde étaient intimement unies entre elles.

Dans l'œil gauche, préalablement durci dans le liquide de Muller, on put noter ce qui suit : Éléments nerveux en partie disparus surtout vers la périphérie, et remplacés par du tissu conjonctif hyperplasié. Cônes et bâtonnets entièrement absents; à leur place on trouve des amas d'épithélium pigmentaire, ainsi que des excroissances verruqueuses de la lame vitrée de la choroïde. Les éléments de la couche granuleuse externe ont disparu pour la plupart. Il n'y a là qu'un reticulum de tissu conjonctif pourvu de nombreux noyaux. Les grains de la couche granuleuse interne sont mieux conservés.

Près de la papille on retrouve quelques faisceaux de fibres optiques. La limitante externe se trouve épaissie et comme réticulée. — Pigmentation surtout intense le long des vaisseaux. Le pigment infiltré dans la rétine était contenu dans des cellules adhérant aux vaisseaux dont elles pénétraient aussi la membrane adventice. Sur des coupes on voyait le pigment occuper toutes les couches de la rétine, et se continuer avec l'épithélium pigmentaire de la choroïde. Ces trainées de pigment, arrivées au voisinage de la limitante externe, se recourbaient pour pénétrer plus loin. Tous les vaisseaux réti-

niens avaient leurs parois épaissies; les plus petits étaient manifestement sclérosés. Dans la papille on rencontre un grand nombre de petits vaisseaux oblitérés.

Les excroissances de la lamelle vitrée, dont les plus grosses offraient $0^{mm},12$ de diamètre, présentaient tous les caractères des glandes séniles décrites par Donders et H. Müller. Leur surface était recouverte de cellules pigmentaires, tandis que dans leurs intervalles ces cellules étaient pour la plupart privées de pigment. Dans les taches jaunâtres de la portion équatoriale, on rencontrait en outre des cellules granulo-graisseuses et du tissu conjonctif disséminé. — Toutes les autres parties de l'œil étaient saines.

Nous n'avons cité cette relation que pour attirer l'attention sur les excroissances de la lamelle vitrée signalées dans l'étude des symptômes. Nous n'y reviendrons plus, le lecteur trouvera d'ailleurs des renseignements intéressants que nous n'avons pas cru devoir omettre, car nous les retrouverons dans les observations si précises de Landolt.

2° Cas de Bousseau : *Malade nyctalope: pas de renseignements sur l'étendue du champ visuel.* — L'ophthalmoscope permettait de constater ce qui suit : papille petite, mais régulière, vaisseaux fins et peu nombreux, l'un d'eux se termine en haut par un cordon blanc. Zone pigmentée caractéristique de la rétine qui s'étend depuis la périphérie jusqu'à une distance du centre égale à deux diamètres papillaires. Choroïde dépigmentée autour de la papille.

L'examen anatomique et histologique donna le résultat suivant.

Plaques pigmentaires dans la rétine. Vaisseaux à parois épaissies et infiltrées de pigment sur plusieurs points. Seuls les troncs situés dans la partie centrale non pigmentée de la rétine étaient encore parfaitement perméables. Ceux qui avaient l'apparence de cordons blancs étaient presque entièrement oblitérés. Ils devaient cet aspect à l'épaississement de leur membrane adventice.

Dans la rétine, les éléments nerveux étaient en petit nombre, la membrane de Jacob était peut-être la moins altérée; les bâtonnets surtout étaient bien conservés et peut-être même plus nets, plus volumineux qu'à l'état normal.

La choroïde se montrait également saine dans toutes ses parties, la coloration était normale, il n'y avait pas de plaques atrophiques, la couche épithéliale pigmentaire était intacte, les vaisseaux avaient conservé leur calibre et leur perméabilité, il n'existait de même rien d'anormal dans le corps vitré.

Si les détails incomplets de l'observation clinique permettent de laisser planer quelques doutes sur la nature véritable de la maladie, il n'en est pas moins vrai que la description précédente démontre l'existence d'une hyperplasie scléreuse des parois vasculaires, lésions qui ont été déjà signalées par Bousseau et que nous retrouverons plus loin.

3° Observation de Landolt : *Homme de 59 ans, héméralope depuis l'âge de 14 ans, suivi par Horner pendant dix ans : tous les signes ophthalmoscopiques existent :*

Nerfs optiques. — Atrophiés et transformés en cordons de tissu conjonctif hyperplasié. A peine si l'on y rencontre de rares fibres nerveuses encore reconnaissables. Les vaisseaux du nerf et de la partie voisine de la sclérotique offrent des parois très épaisses. Pigmentation des vaisseaux sclérotidiens voisins du nerf optique.

Rétine. — Limitante interne très épaissie. Fibres optiques très réduites en nombre dans la moitié postérieure, absentes vers l'équateur, hyperplasie du tissu conjonctif de cette couche. Couche ganglionnaire et moléculaire interne absente, sauf au voisinage de la papille où l'on en rencontre des vestiges (quelques noyaux). Granuleuse interne relativement mieux conservée que le reste, hyperplasie du tissu conjonctif qui enveloppe les grains de cette couche.

Tout le reste de la rétine, couches intergranulaire et granuleuse externe, limitante externe, cônes et bâtonnets fait défaut, remplacé qu'il est par une couche unique de tissu conjonctif fibrillaire, muni de noyaux se colorant facilement par le carmin et l'hématoxyline, et d'une grande quantité de pigments sous forme de petits îlots surtout nombreux à la périphérie. Les cellules épithéliales du pigment ont à peu près complètement disparu.

En résumé, la rétine altérée n'est pour ainsi dire plus qu'un tissu cicatriciel avec des brides offrant comme centre d'attraction les

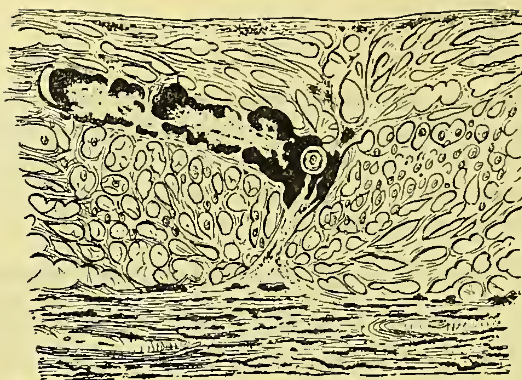


Fig. 25 (d'après Landolt : *Archives d'oculistique*).

Coupe transversale à travers la rétine et la choroïde à 3 mill. en dehors de la papille, tissu dégénéré de la rétine avec des restes des granulations internes.

Au milieu un vaisseau rétinien à lumière rétrécie et à paroi épaisse infiltrée de pigment et dont la branche principale se dirige en haut et à gauche.

Le pigment fuse le long d'un faisceau conjonctif qui se rend dans la couche épithéliale.

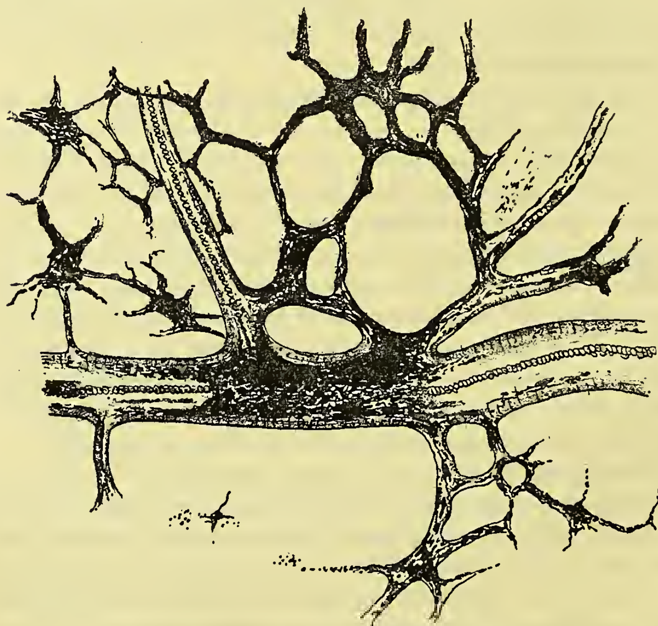


Fig. 26 (d'après Landolt : *Archives d'oculistique*).

Vue de face des vaisseaux rétiniens infiltrés tout à fait de pigment. Lumière de la branche principale rétrécie contenant une mince colonne de globules sanguins.

vaisseaux où la dégénérescence se montre le plus prononcée. Partout le pigment infiltré a suivi le trajet des vaisseaux dont les parois sont quadruplées d'épaisseur, par suite de l'hypertrophie du tissu conjonctif. La lumière de ces vaisseaux, au contraire, est très rétrécie, au point que les plus gros ne laissent plus passer qu'une rangée de globules et que les plus petits, devenus imperméables, se sont transformés en cordons pleins. Ce sont ces réseaux oblitérés, recouverts de pigment, qui simulent des corpuscules osseux. Ces réseaux sont plus riches qu'à l'état normal, et ils offrent par place des renflements; aussi on est conduit à penser qu'il s'agit là, au moins en partie, de vaisseaux nouveaux et qui se sont oblitérés après coup.

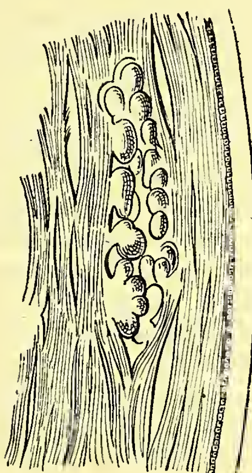


Fig. 27 (d'après Landolt : *Archives d'oculistique*).

Coupe à travers la cataracte polaire antérieure. A droite la capsule homogène, en dessous l'épithélium puis une couche de fibres du cristallin non transformées. Enfin les masses bosselées caractéristiques. A la suite de la préparation, les fibres normales sont écartées en quelques endroits.

Choroïde. — Pas d'altération du stroma ni de la lame élastique. L'épithélium pigmentaire de la rétine offre seul de graves lésions. Il est absent par places et s'accumule sur d'autres points. La plupart des granulations pigmentaires sont renfermées dans les cellules, d'autres sont libres. Les plaques noires sont reliées aux vaisseaux pigmentés par un cordon noir qui traverse la rétine dans toute son épaisseur, surtout aux points où les vaisseaux se bifurquent. Arrivé

le long des parois vasculaires, le pigment ne reste pas stationnaire, mais continue de s'avancer en suivant les voies frayées par les vaisseaux.

Corps vitré. — Adhère à la rétine; ses couches périphériques sont infiltrées d'une grande quantité de cellules, les unes très larges, de forme vésiculaire (physalides), les autres plus petites, étoilées, à un ou plusieurs noyaux. On y trouve en outre des leucocytes renfermant des granulations pigmentaires et du pigment à l'état libre.

Cristallin. — Epithélium normal; fibres cristalliniennes normales, sauf aux deux pôles antérieur et postérieur de la lentille où elles sont transformées en masses irrégulières bosselées (varicosités). Ces masses cataracteuses sont séparées de la capsule par une mince couche de fibres cristalliniennes peu altérées. (Voir fig. 27.)

4° 2e Observation de Landolt. — Homme de 39 ans, ayant toujours eu la vue mauvaise, et aveugle depuis l'âge de 18 ans. Tous les signes de la rétinite pigmentaire existent chez lui au plus haut degré.

L'examen histologique des yeux montre exactement les mêmes lésions des fibres optiques et des cellules ganglionnaires que dans le premier cas, de même le siège des principales lésions était profond, en dehors de la couche granuleuse interne. Il n'existe aucune trace des bâtonnets ni des cônes. Migration du pigment dans la rétine le long des vaisseaux. Ces derniers sont épaissis et parmi les petits, beaucoup sont oblitérés et comme enfouis sous des amas de pigment. Choroïde saine, à l'exception des vaisseaux du plus gros calibre, dont les parois sont épaissies et infiltrées de cellules d'épithélium, hexagonales et pigmentaires. Il n'existe point sur la lame élastique de ces excroissances acineuses signalées par Leber qui les a prises pour base de sa théorie sur la pathogénie de la rétinite pigmentaire. Corps vitré liquéfié et offrant les mêmes altérations que dans le cas précédent.

Cristallin opacifié au niveau de son pôle postérieur et offrant en ce point la même altération variqueuse des fibres.

Iris, corps ciliaires et zone de Zinn normaux. Les autres lésions signalées sont : de l'œdème sous-arachnoïdien, de petites apoplexies formant un noyau de la grosseur d'une amande, situées en dehors du corps strié droit, de la sérosité dans toutes les cavités splanchniques et de l'anasarque.

Les faits histologiques compris dans ces 2 observations

ont été résumés par l'auteur lui-même de la façon suivante :

La rétine est le siège des altérations principales. Disparition presque complète des éléments nerveux des cônes et des bâtonnets. Il y a hypertrophie très prononcée de la substance conjonctive du stroma et des parois vasculaires. Ces dernières sont très épaissies. La lumière des vaisseaux est rétrécie et les vaisseaux d'un calibre inférieur sont changés en cordons solides de tissu conjonctif. Les parois sont infiltrées de pigment immigré, probablement aussi en partie formé sur place, renfermé dans des cellules ou bien tout à fait libre.

La plus grande partie du pigment épithélial a quitté la couche ou même les cellules et est immigré dans la rétine.

Celui qui reste sur place est disposé d'après le plan des vaisseaux rétiniens et par endroits relié à ces dernières par des traînées pigmentaires. Dans la choroïde, amincissement des capillaires dans un cas et infiltration pigmentaire des plus gros vaisseaux dans l'autre.

Dans le voisinage de la rétine, le corps vitré est altéré : liquéfié dans un cas et dans les deux renfermant dans sa périphérie un grand nombre d'éléments cellulaires et de granulations pigmentaires.

On peut dire que l'histoire anatomique de la rétinite ne date que de la publication de ces deux observations relatives à des malades chez lesquels on avait pu pendant la vie établir d'une façon indiscutable le diagnostic de rétinite pigmentaire.

Pour cet auteur le processus fondamental est uniquement situé dans la rétine et se caractérise par une inflammation très chronique de la tunique adventice des vaisseaux rétiniens.

Sous son influence, les parois s'épaississent, d'où le rétrécissement progressif de la lumière des vaisseaux, mais ces altérations vasculaires ne sont pas isolées et la sclérose des parois vasculaires coexiste avec une hyperplasie très prononcée du stroma névroglique et une atrophie des élé-

ments rétiniens. Le processus d'ailleurs s'avance concentriquement vers la papille du nerf optique et s'empare des vaisseaux de plus en plus gros.

Ces lésions prédominent toujours dans les couches les plus externes, et c'est là encore un fait qui avec les précédents a constamment été retrouvé dans les examens plus récents. Mais nous aurons à indiquer plus loin, en nous servant de ces derniers, quelle est leur véritable signification et si ces lésions constantes doivent être uniquement localisées dans la rétine et définitivement rattachées à l'inflammation, selon l'opinion de Landolt, quel est leur mode d'apparition (siège primitif de la maladie) et comment enfin on peut leur rattacher la formation des amas pigmentaires.

Si en effet il semble avéré, de tous les examens histologiques précédents, que la lésion est caractérisée par une sorte de sclérose des éléments divers de la rétine avec prédominance à la face externe, il n'en est pas moins très difficile de dire si toutes les lésions sont contemporaines ou si l'une a précédé les autres et, dans cette hypothèse, quel a été le siège et la nature de cette lésion et quelle relation peut exister entre cette lésion initiale et les altérations consécutives qui lui sont subordonnées.

L'observation publiée par Poncet de Cluny dans les *Annales d'oculistique* en 1875 et à la société de chirugie, nous semble sous ce rapport d'un intérêt capital, et sans vouloir prétendre que l'étude de ce cas unique soit susceptible de fournir au problème une solution définitive, nous ne croyons pas devoir négliger de la mettre sous les yeux du lecteur. Voici d'abord le résumé des signes ophthalmoscopiques constatés pendant la vie (l'histoire clinique a été consignée dans la thèse de Hocquart).

Examen ophthalmoscopique. — *Œil droit.* — Papilleovalaire. Zone d'infiltration péripapillaire de trois fois le diamètre de la papille : en dehors, la rétine est bien transparente, et la choroïde est d'aspect marbré. En haut, un seul point de pigment ovalaire le long d'une veine.

Œil gauche. — Même état. L'infiltration de la rétine, la teinte opalescente sont générales. On aperçoit deux ou trois petits grains de pigment isolés, à forme stellaire.

Examen de l'œil gauche après immersion dans le liquide de Muller.

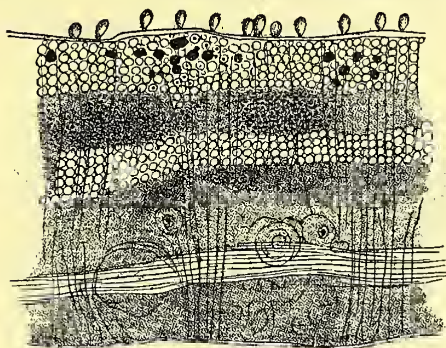


Fig. 28 (d'après Poncet : *Bulletin de la Société de Chirurgie*).

— La choroïde offrait les lésions de la choroïdite métastatique des fièvres graves (1) ; épanchements de globules purulents près des vaisseaux, formations de véritables abcès sans prolifération réelle du tissu connectif voisin ou mieux de son endothélium pigmentaire ; en un mot, abcès par diapédèse, dans l'épaisseur de la choroïde.

La rétine a été étudiée sur des préparations plates et sur des coupes.

Les préparations plates ont été débarrassées par le pinceau des reliquats de bâtonnets et de cônes ; à un grossissement de 90 D. après éclaircissement par l'alcool, l'essence de girofle et le baume du Canada, elles montrent toute la portion équatoriale de la rétine criblée de petits amas pigmentaires, formant des taches principales assez irrégulières du volume d'une lentille, entre lesquelles il existe encore une pigmentation plus fine générale. La conformation en

(1) Cet homme succomba à une scarlatine maligne.

étoiles ou un corpuscule osseux n'existe nulle part dans ces dépôts noirs.

A un plus fort grossissement, on reconnaît que la matière colorante n'existe pas le long des vaisseaux, mais qu'elle est au contraire localisée dans la couche la plus externe des grains de la rétine.

Ces mêmes préparations laissent encore constater l'intégrité, en majeure partie, des cellules sympathiques assez bien conservées, malgré la putréfaction commencée. Les fibres du nerf optique, dissociées, ne présentent plus de renflement.

Sur des coupes perpendiculaires, et à un grossissement de 250 D,

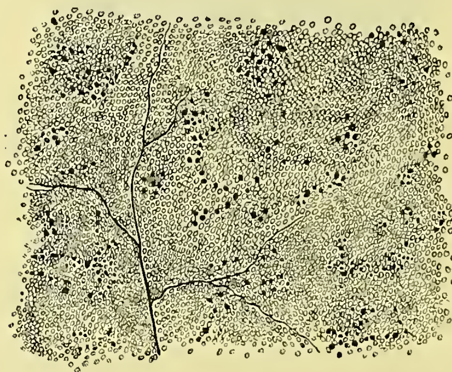


FIG. 29 (d'après PONCET : *Bulletin de la Société de Chirurgie*).

le paquet des fibres nerveuses de l'expansion optique est atrophié, il n'occupe plus son espace normal entre les travées de Muller. Celles-ci sont saines, non hypertrophiées. Les cellules ganglionnaires, déjà vues dans les préparations plates, sont aussi retrouvées intactes, comme les deux couches des grains. Toutefois, à la partie inférieure de la rangée la plus externe de ces derniers éléments, apparaissent des blocs pigmentaires composés ici de 8 à 10 cellules imprégnées, là, d'un ou deux éléments épais et noircis.

Les fines molécules pigmentaires sont logées à l'intérieur des grains eux-mêmes, dans l'élément cellulaire plus ou moins déformé par l'immigration de cette matière colorante. Ni la 2e couche moléculaire, ni la 2e couche des grains ne contenaient de pigment.

Nulle part, dans les portions examinées, nous n'avons eu à con-

stater de pigment le long des vaisseaux de la rétine; le point unique où l'ophthalmoscope l'avait révélé n'ayant pu être retrouvé.

En dehors de la papille, l'état des vaisseaux doit être signalé. En effet, sur plusieurs ramifications vasculaires, nous avons constaté une sclérose des parois, caractérisée par une épaisseur anormale du tissu conjonctif; c'est ainsi qu'un seul globule sanguin de 4 à 5 μ remplissait tout le calibre d'un vaisseau, dont le diamètre, parois comprises, atteignait de 25 à 30 μ. Cette paroi irrégulière ne contenait pas de fibres musculaires, mais un fin tissu connectif, fibrillaire, et fortement réfringent. Cette altération n'existait pas aux environs de la papille.

Ce fait est intéressant à divers points de vue, que nous essaierons de mettre successivement en relief : 1° L'examen répété à l'ophthalmoscope à diverses reprises par M. Perrin n'avait révélé qu'un seul point de pigment à droite et deux à trois grains à gauche et cependant la pigmentation occupait une zone large de 15 millimètres ainsi que le prouve l'examen des pièces.

Or ces amas se trouvaient dans les couches externes de la rétine, d'où il résulte que l'ophthalmoscope ne saurait révéler leur présence à ce niveau et ne peut, en conséquence, dévoiler leur existence que lorsqu'ils ont envahi les couches les plus internes de la rétine.

Cette déduction logique permet de faire rentrer avec Leber, dans le cas de la rétinite pigmentaire, les formes où, malgré l'absence de pigment rétinien, l'examen a permis de retrouver les symptômes fonctionnels propres à cette maladie ; la variété de Leber peut donc être considérée comme une forme de début ou une rétinite, dont la marche évolutive a été arrêtée et dans laquelle le pigment rétinien n'a pas franchi la couche des grains externes.

D'autre part l'absence de la forme stellaire ramifiée des amas constitue un fait d'ordre anatomique.

Le pigment tend à envahir la gaîne des vaisseaux et à s'étendre par leur intermédiaire, d'où la forme stellaire précitée ; or le pigment est encore dans les couches externes de la rétine, là où il n'y a pas de capillaires, l'envahissement des couches internes n'a pas eu lieu, la disposition en question doit faire défaut. Si, de plus, l'on tient compte de ce fait que l'existence d'une disposition semblable n'est pas spéciale à la rétinite pigmentaire et se retrouve chaque fois que le pigment suit les capillaires, comme dans les vieux glaucomes hémorrhagiques, par exemple, on arrive à se faire une opinion sur la signification du pigment rétinien.

Il est incontestable que cette pigmentation constitue un phénomène contingent et qu'elle provient du pigment choroïdien (Muller, Schweiger), qui tend à envahir la rétine par le mécanisme que nous venons d'indiquer et que la forme stellaire rend évidente (1).

Nous ne pouvons d'ailleurs pas passer sous silence le mode d'émigration du pigment ; une description intéressante en a été donnée par Landolt et nous tenons à la reproduire.

(1) Nous ne pouvons passer sous silence les curieuses lésions obtenues après les sections expérimentales du nerf optique. Déjà Zent, Zehmann, Rodow, Kugel et Krause avaient étudié la question au point de vue de l'atrophie de la papille. En 1868 Pagenstecher eut l'occasion d'observer un enfant de douze ans qui s'était enfoncé dans l'orbite une tige de fer acérée et qui eut consécutivement une pigmentation de la rétine rappelant la rétinite pigmentaire. Berliès le premier annonça à la société de Heidelberg en 1871 qu'il avait assisté à la suite de sections expérimentales à la migration du pigment et constaté des lésions analogues à celles de la rétinite pigmentaire à savoir l'altération des vaisseaux, l'atrophie du nerf optique, la disposition des amas pigmentaires à la périphérie.

Poncet de Cluny démontra les mêmes lésions à la suite de la scérotomie optico-ciliaire. Mais ce fut à notre excellent ami de Lapersonne, chef de clinique à l'Hôtel-Dieu, et à M. Vassaux, le distingué chef de laboratoire que reviennent l'honneur d'avoir fourni le premier examen anatomique de ces lésions curieuses.

« Le pigment émigre en suivant les faisceaux du tissu conjonctif nouvellement formé et arrive dans les parois vasculaires.

« Mais ici ne cessent pas ses pérégrinations; il continue à se déplacer au loin en suivant les vaisseaux.



Fig. 30 (d'après Poncet, inédit).

« Probablement le sang s'altérant dans les vaisseaux oblitérés donnera naissance sur place à des granulations pigmentaires. Dès que l'émigration a commencé dans un tel endroit elle s'étend au loin dans une direction centrifuge. Il en résulte que nous trouvons des plaques considérables normalement pigmentées entourées par des zones dépourvues de pigment; celles-ci alors correspondent à des vaisseaux rétiniens qui se sont emparés du pigment sousjacent; ailleurs le processus est plus avancé encore. Le

pigment s'est déplacé du centre d'une plaque pigmentée jusqu'à sa périphérie et s'apprête à gagner la paroi vasculaire. Ce sont là les anneaux pigmentés qui dans la suite se transformeront en demi-lunes. Plaques, cercles et

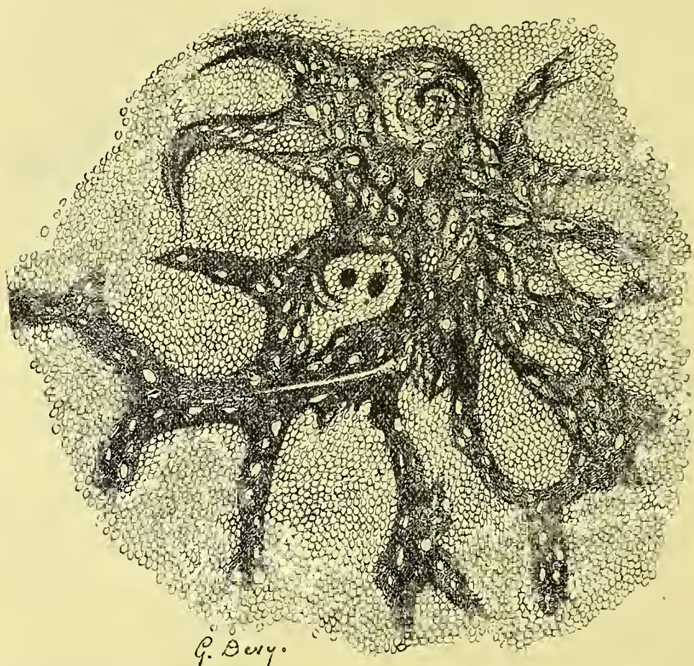


Fig. 31 (d'après Poncet, atlas d'*ophthalmoscopie*).

demi-lunes reproduiront donc le plan général des vaisseaux rétiniens.

« En partie, le pigment émigre avec les cellules, en partie, il quitte les cellules et arrive tout à fait libre entre les fibrilles du tissu conjonctif. »

On se trouve de même amené à penser, que la lésion qui a favorisé cette migration et qui en a été le point de

départ siège dans les couches externes de la rétine et aussi dans la choroïde. Le cas de Poncet dans lequel l'infiltration était à son début et où les lésions existaient seulement dans les couches externes de la rétine et internes de la choroïde, vient bien à l'appui de cette manière de voir. Les figures 31 et 32 viennent à l'appui de cette

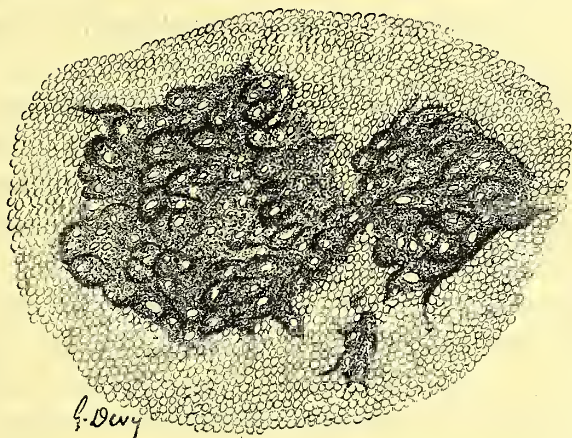


Fig. 32 (d'après Poncet, atlas d'*ophthalmoscopie*).

opinion. Il est évident que la pigmentation inégale de la rétine et de la portion de choroïde située en face, démontre bien contrairement à M. Landolt la participation de la choroïde au processus spécial dont nous allons parler.

Quelle est maintenant la nature des lésions conjonctives de la rétine?

Les auteurs ont bien divergé d'opinion à cet égard selon les diverses époques. Bousseau admet qu'il s'agit d'un fait tératologique analogue au nœvus et au pied-bot. Mauthner considère la rétinite pigmentaire comme une atrophie typique et progressive, sans l'intervention d'un pro-

cessus inflammatoire. Stellwag, Von Carion, y voient un processus atrophique susceptible de succéder à toutes les variétés d'inflammations.

Ancke crut que la rétinite se produisait mécaniquement sous l'influence du développement des bourgeons vitreux, décrits par lui après Leber.

Ulrich ayant observé trois cas dans lesquels il y avait persistance de l'artère hyaloïde voulut établir un rapport de causalité.

Donders le premier crut à une inflammation chronique avec œdème de la rétine suivie d'hypertrophie et d'hypergenèse du tissu conjonctif : Depuis Muller et Schweigger soutinrent la même opinion. Dans le même ordre d'idées Maes et Windsor signalèrent les adhérences de la rétine à la choroïde dans les points où le pigment était le plus accusé. Ce dernier surtout insista sur son début au niveau des couches externes. Nous savons que ces dernières opinions ont été confirmées par Landolt et Poncet.

Le professeur Poncet d'autre part pense en s'appuyant sur le fait si intéressant que nous avons reproduit, que les lésions des couches internes et des vaisseaux tient à l'irritation que produit, sur les éléments anatomiques, la présence du pigment infiltré. Les lésions pour lui ne seraient pas contemporaines ; les lésions vasculaires seraient consécutives contrairement à l'opinion de Landolt.

Junge a en effet signalé depuis longtemps ce fait que, chaque fois que le pigment entoure un vaisseau, il y a disparition des couches sous-jacentes ; mais Guaitia d'accord avec Landolt pense qu'il s'agit d'une inflammation spécifique et considère comme constante la sclérose artérielle.

Quant à la nature des altérations de la couche externe des grains (qui serait la première atteinte, d'après la théorie de Poncet) il est difficile de se prononcer encore. S'agit-il, comme est disposé à l'admettre M. Poncet, d'un arrêt de développement caractérisé par la non-différenciation des éléments primitifs de cette couche et leur non-trnsformation en éléments propres? S'agit-il plutôt d'une inflammation dont la cause nous échappe? C'est ce qu'il est difficile de dire dans l'état actuel de la science et nous croyons devoir simplement poser la question sans la résoudre.

Traitement. — La thérapeutique est restée jusqu'alors impuissante à arrêter la marche fatale de l'affection. Les révulsifs et dérivatifs variés, l'électricité, sont restés sans résultats. Rarement les toniques, la noix vomique ont pu donner quelques soulagements en améliorant l'acuité visuelle.

Le traitement restera purement palliatif, mais il n'en sera pas pour cela moins utile et le chirurgien pourra rendre de réels services au malade en éloignant les causes qui peuvent précipiter la marche de la maladie. Le repos des yeux, le séjour dans un climat tempéré, l'emploi des conserves fumées, la correction des vices de réfraction seront conseillés avec avantage.

CHAPITRE V

ANOMALIES DU DÉVELOPPEMENT ET MALADIES CONGÉNITALES DU NERF OPTIQUE

Colobomes du fond de l'œil.

Sous ce titre on confond d'ordinaire le colobome du nerf optique et le colobome de la macula (colobome partiel de la choroïde). L'analogie de leurs caractères nous a engagé à séparer ce dernier de l'étude du coloboma choroïdien. Nous les étudierons donc successivement.

Coloboma du nerf optique. — On désigne sous ce nom une anomalie congénitale du nerf optique caractérisée à l'ophthalmoscope par une augmentation de la surface et une excavation du disque optique, d'étendue variable : le pourtour de ce dernier est ordinairement limité par un amas pigmenté : il existe en outre une répartition inégale des vaisseaux rétiniens.

Pendant longtemps la malformation dont nous venons d'esquisser les traits généraux a été confondue dans le groupe des scléro-choroïdites postérieures en raison de

l'analogie apparente qui peut exister entre elles au point de vue ophthalmoscopique et subjectif.

Liebreich le premier en 1859 essaya de distraire les malformations de la papille des lésions acquises. Peu après E. de Jaeger émit nettement l'opinion que les dépressions souvent accolées à la papille loin d'être le résultat constant d'une modification de tissus survenue après la naissance peuvent être la conséquence d'une anomalie de fermeture dans la fente fœtale de l'œil. Schnabel d'abord en 1874 puis en 1876 adopta cette distinction et établit une division en conus congénital et conus acquis (1).

Pour lui le conus acquis, conséquence d'une sclérectasie postérieure ne s'observerait que chez les myopes (2).

Le conus congénital pourrait se rencontrer dans les yeux de toute réfraction et présenterait une direction fréquente en bas contrairement aux conus acquis qui sont le plus souvent dirigés en dehors.

Nieden et surtout Fuchs de Liège ont repris récemment la question et ce dernier auteur, dans un remarquable travail, conclut à une distinction formelle entre les demi-lunes externes (adjacentes à la papille et caractérisant l'a-

(1) C'est dans son travail de 1876 que Schnabel a établi un rapport génétique entre le cône congénital et la fente optique, mais il a eu tort, à notre avis de considérer cette anomalie comme un colobome partiel de la choroïde. Il revient sur cette distinction dans le travail qu'il a publié en 1884 dans le *Wiener med. Blatter* et dit nettement que le conus en bas est le plus souvent congénital tandis que les coni en dehors se répartissent également entre les variétés congénitales et acquises.

(2) Quoi qu'il en soit des opinions qui attribuent à une malformation primitive de la choroïde ou de la sclérotique l'apparition du staphylome postérieur, il n'en est pas moins vrai que ce dernier est, et doit être considéré comme une imflammation particulière dont la caractéristique est la tendance qu'elle présente à augmenter d'étendue.

trophie acquise de la choroïde) et celles qui occupent le bord inférieur du nerf optique et qui répondent à une persistance en un point de la fente oculaire fœtale.

Il résulte des travaux importants que nous venons de signaler qu'il existe à côté de la scléro-choroïdite postérieure une anomalie présentant quelques-uns de ses caractères ophthalmoscopiques et qui relèvent d'un reliquat de la fente oculaire.

Dès lors, pas n'est besoin, pour décrire cette rare anomalie, vue récemment encore par de Wecker, Galezowski et Benson, de remonter à la scléro-choroïdite postérieure qui en tant que maladie acquise ne saurait rentrer dans notre cadre, et nous n'aurons à y revenir que pour montrer les caractères différentiels qui la distinguent de l'anomalie qui nous occupe.

Si d'autre part, comme nous l'admettons, cette anomalie dépend d'un trouble dans l'évolution normale de la fente fœtale, il convient, contrairement à l'ordre que nous avons adopté dans les divers chapitres de ce travail et dans le but de rendre compréhensible la description qui va suivre, d'indiquer tout d'abord le mécanisme de sa production.

Schnabel dans un travail déjà cité invoque une persistance de la fente choroïdienne d'où le nom de coloboma partiel de la choroïde sous lequel il le désigne. Mais cette opinion, sur laquelle nous aurons à revenir plus loin, ne s'applique qu'à des cas particuliers dont nous aurons à parler mais ne saurait convenir à l'anomalie telle que nous l'avons définie au début de ce chapitre.

Il résulte de faits anatomiques indiscutables que l'anomalie, lorsqu'elle est simple et non liée à une anomalie

semblable de la choroïde, porte exclusivement sur la gaîne du nerf optique.

Admettons qu'à un moment très voisin du début de l'évolution (1) une difficulté survienne dans la fermeture de la gouttière de l'optique (développement trop puissant du bouchon mésoblastique ou de la portion invaginée de l'oculo-pie-mère), il en résultera une réunion tardive ou irrégulière des deux bords du canal.

Or nous savons que le pédoncule optique n'est qu'un

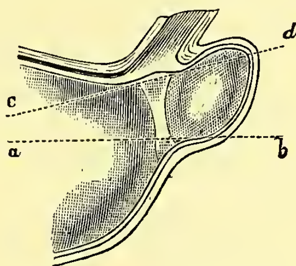


Fig. 33 (d'après Van Duyse).

Microphthalme et colobome. Segment postérieur de l'œil.

organe conducteur ou d'appui pour les fibres optiques qui ont une direction centripète : ces dernières ne pouvant combler la partie antérieure du pédoncule restée trop large s'étalent le long de la gaîne interne.

Le développement de la gaîne externe du nerf devra se faire en entonnoir et le trou choroïdien ainsi que le foramen opticum devront présenter des dimensions exagérées.

Ajoutons que les branches sanguines destinées à la

(1) Il est évident que le colobome doit avoir une origine précoce puisque la fente oculaire tend à se fermer d'avant en arrière et achève son occlusion sur la septième semaine.

rétine dériveront alors de l'artère centrale en un point situé plus en arrière qu'à l'état normal.

Van Duyse a eu l'occasion d'observer un œil microphthalmique recueilli dans le service du professeur Gayet de Lyon et qui permet de se rendre compte anatomiquement de la lésion précitée (Voir fig. 33).

Il s'agit d'un colobome étendu du plancher oculaire, avec colobome de l'iris en bas, et s'étendant en arrière, sous forme d'une vésicule séparée du bulbe proprement dit par une ouverture plus ou moins elliptique. La ligne *ab* représente l'axe optique passant horizontalement par le centre de la micro-cornée (30 mm.) ; la ligne *cd* correspond à une ligne partant de ce centre et tangentielle à la surface de la papille. Ces deux lignes font entre elles un angle de 20 degrés environ. La situation de la papille optique est anormale, en raison du mode d'insertion du nerf otique, qui se fait de haut en bas et d'arrière en avant, au moins sur la faible portion de corde optique restée en place (1).

Une telle papille optique ne devait être que partiellement accessible à l'exploration ophthalmique, l'axe du regard, dirigé autant que possible de bas en haut, restant tangentiel à la surface du nerf optique.

On peut résumer d'un mot les caractères anatomiques de cette lésion en disant avec Arlt qu'elle semble avoir été faite en refoulant avec le pouce la région immédiatement située au-dessous du nerf optique.

L'anomalie étant ainsi caractérisée au point de vue anatomique et embryologique, il nous reste à en indiquer les symptômes et à établir sur les bases précédentes leur signification précise. Nous prendrons comme type de notre description, l'observation de Franz J. rapportée dans le mémoire si intéressant de Van Duyse sur les anomalies congénitales du nerf optique.

Franz J..., garçon menuisier, âgé de 20 ans, vient nous consulter

(1879) pour une amblyopie qui s'est aggravée depuis quelques semaines. La vision a toujours été défectueuse, mais à l'école, il pouvait lire des caractères qu'il ne peut plus déchiffrer que très difficilement à l'heure actuelle (Voir fig. 34).

Si l'on examine le fond de l'œil droit, à l'image renversée, on est tout d'abord frappé par l'aspect de la papille optique. Outre qu'elle a des dimensions plus considérables qu'à l'état normal, elle se

Fig. 34 O D. (Franz J.).

décompose en deux portions : l'une supérieure, au niveau de laquelle naissent les vaisseaux centraux, l'autre, inférieure et d'un blanc éclatant; de sorte, qu'à première vue, on croirait à l'existence, sous la papille, de fibres optiques gardant dans la rétine, au-delà du nerf optique, leur gaîne de myéline. Mais à un examen plus attentif, surtout à l'image droite, on s'aperçoit tout de suite que la portion blanche inférieure de la prétendue papille n'est qu'une annexe de cette dernière, dont la forme est tout à fait insolite.

Si la partie blanche, dont il vient d'être question, faisait partie de l'entrée du nerf dans la rétine, l'ensemble aurait une configuration arrondie, légèrement ovalaire, à grand axe vertical.

L'examen (image droite) permet de rencontrer, en allant de haut en bas (fig. 3) :

1° Le fond de l'œil normal dans lequel se dessinent vaguement les vaisseaux choroïdiens, mais à une certaine distance de la papille seulement.

2° Un rebord demi-circulaire, séparant le fond normal de l'œil d'une cavité située plus bas et qu'il surplombe. Sa teinte rosée correspond à celle des papilles normales (capillaires du tissu nerveux).

3° Une cavité limitée en haut par le rebord demi-circulaire décrit à l'instant; elle est progressivement approfondie de bas en haut et d'avant en arrière, surtout du côté temporal.

4° Un nouveau rebord, non rosé comme le premier, mais d'un blanc jaunâtre, et séparant transversalement l'excavation, située au-dessus, du demi-disque blanc.

5° L'annexe blanche désignée sous le nom de demi-disque. Très peu excavée, comme le démontre l'absence de coude pour les vaisseaux qui passent de cette surface dans la rétine normale, elle est d'un blanc jaunâtre à l'image droite et parsemée de petites macules grises. Ses limites latérales sont nettes (liseré pigmentaire grisâtre du côté nasal), mais le bord inférieur est peu accusé.

6° Le fond normal de l'œil.

Ainsi donc, il ressort de cette description un fait capital qu'au-dessous de la papille existe un staphylome ou conus inférieur que le siège suffit à différencier du staphylome externe qui est l'attribut des yeux myopes : quant aux caractères qu'il présente (siège des vaisseaux à la partie supérieure, annexe blanche sous-jacente) ils sont suffisamment précis pour admettre qu'ils sont la représentation d'une lésion anatomique analogue à celle que Van Duyse a étudiée sur l'œil microphthalme de Gayet (voir plus haut).

En s'appuyant sur cette étude, Van Duyse représente la coupe du fond de l'œil de ce malade de la façon suivante : (Voir fig. 35.)

1° Fond normal de l'œil; choroïde présente.

2° Portion antérieure de la surface papillaire réfléchie en arrière.

La papille occupe deux plans : sa portion antérieure, directement visible, est située dans le plan normal à l'axe du regard; la portion postérieure, la plus considérable, se recourbe en arrière, pour se diriger de bas en haut vers le cul-de-sac représenté sur la figure 5,

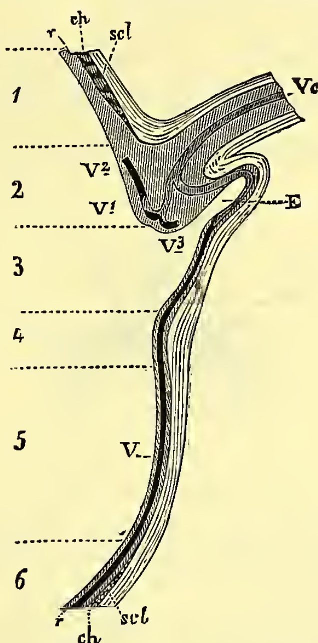


Fig. 35 (d'après Van Duyse).

Schéma (coupe verticale) du nerf optique et de son pourtour. Représentation schématique de l'œil de Franz J.

r, rétine; *ch*, choroïde; *scl*, sclérotique; E, ectasie ou cul-de-sac sous-papillaire. V. V^1 à V^5, troncs veineux de la rétine. — Même signification dans les fig. 34, 35 et 36. V^c tronc veineux central de la rétine, figures 35, 36, 43 et 36. Dans la figure 35, il faut se représenter les vaisseaux V^1 V^2 et V^3 dans un autre plan que V, formant angle droit avec le plan de cette veine.

et qui est l'analogue du cul-de-sac ou poche de la figure 4. Toutefois, cette partie postérieure fait une faible saillie en bas, dépassant le niveau du rebord de la portion réfléchie.

3° Cavité visible sur l'image ophthalmoscopique et conduisant dans l'ectasie E de la gaîne optique, dont les dimensions ont été exagérées ici.

4° Rebord légèrement saillant dont il a été question plus haut.

5° Demi-disque blanc. C'est le prolongement de la gaîne optique ou sclérotique normale ; sous la rétine plus ou moins modifiée qui recouvre ce disque, la choroïde fait défaut.

6° Fond normal; choroïde présente.

La reconstitution de cette coupe explique d'ailleurs la disposition vasculaire signalée plus haut. (Voir fig. 36.)

Une veine V de fort calibre parcourt de bas en haut le demi-disque,

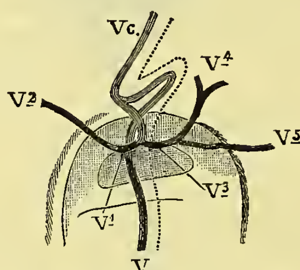


Fig. 36 (d'après Van Duyse).

Veines au niveau de la papille. — Explication basée sur le schéma précédent des dispositions vasculaires relevées sur l'image ophthalmoscopique de l'œil de Franz J.

Schéma représentant la confluence du tronc veineux V (veines rétiniennes inférieures) et des branches veineuses supérieures V^2 V^1 et V^3, V^4, V^5 avec la veine centrale V^c.

franchit son rebord supérieur, et pénètre dans l'excavation pour disparaître derrière une veine V^1, située sur un plan antérieur et animée d'un faible battement, rythmique, spontané. Cette veine V irait rejoindre la veine centrale antérieure du nerf optique V^c après avoir décrit une courbe plus ou moins allongée, suivant que l'ectasie rétro-papillaire est plus ou moins profonde (fig. 5 et 6).

La veine V^2 se rattache directement à la portion de veine V^1, visible sous le rebord papillaire représenté fig. 3 et 6. Une trainée rougeâtre est en effet visible dans la profondeur du tissu nerveux et relie les deux vaisseaux.

Au côté nasal de V^1 existe une portion de veine V^3, séparée de la première par une incisure; il est probable que V^3 se raccorde aux

veines V^4, V^5. Le point de confluence des veines V^2, V^1 et V^3, V^4, V^5 serait précisément cette incisure, très nette dans certaines conditions, et située superficiellement dans la portion de papille postérieure, saillante en bas derrière la portion antérieure visible (v. fig. 3 et 6). Le point de jonction des veines supérieures de la rétine se trouverait donc être voisin du rebord. Ce qui permet d'affirmer que V^3 est une veine distincte, c'est le fait suivant :

Si l'on appuie légèrement sur le bulbe oculaire (du côté externe), on observe, pendant l'examen à l'image droite, que le battement de V^1 devient très accusé et synchrone avec un fort pouls veineux de V. En même temps, apparaît un battement synchrone de l'artère A. Si la pression du doigt augmente, V et V^1 disparaissent totalement et l'artère A devient filiforme, tandis que V^3 apparaît isolée et non animée de battements, comme ses bronches V^4, V^5 situées du côté nasal sur l'avant-plan.

Il est probable qu'une disposition spéciale — vers les parties supérieures de l'ectasie — rend certains vaisseaux, tels que V, V^1, A, plus susceptibles que d'autres d'être animés de battements.

L'artère A sort de l'excavation derrière la veine V^3, émettant une branche A^1 au niveau du rebord inférieur; cette branche se dirige en haut, du côté nasal de l'excavation, peu profonde en ce point, et va se distribuer à la partie supérieure de la rétine, tandis que le même tronc artériel se subdivise plus bas, sur la surface blanche, en 4 branches A^2 destinées aux régions inféro-latérales de la rétine. Il est plus que probable que l'artère A va rejoindre l'artère centrale du nerf optique, après avoir parcouru la portion de rétine qui tapisse le fond de l'ectasie sous-papillaire.

L'œil gauche présentait du reste des lésions analogues comme le démontre l'examen de la figure ci-dessous (fig. 37).

Une excavation, qui s'étend probablement beaucoup moins haut et moins en arrière, sépare la papille optique, réfléchie en arrière, d'un demi-disque ou staphylome inférieur de couleur blanche, scléroticale (fig. 7).

La veine V et l'artère A, vaisseaux inférieurs de la papille, rejoignent la veine et l'artère centrale, en suivant l'ectasie en arrière et en haut, tandis que V^1, V^2 et V^3; A^1, A^2, et A^3, se rapportant au

groupe des veines et des artères supérieures, se réunissent en un point visible, voisin du rebord qui surplombe la cavité. Les branches veineuses vont rejoindre une branche commune qui aboutit également à la veine centrale antérieure. Disposition analogue pour les artères A^1, A^2, A^3. Une particularité assez intéressante est celle d'une branche veineuse V^4, pénétrant dans le staphylome, ainsi que celle des vaisseaux de petit calibre plongeant dans la substance ner-

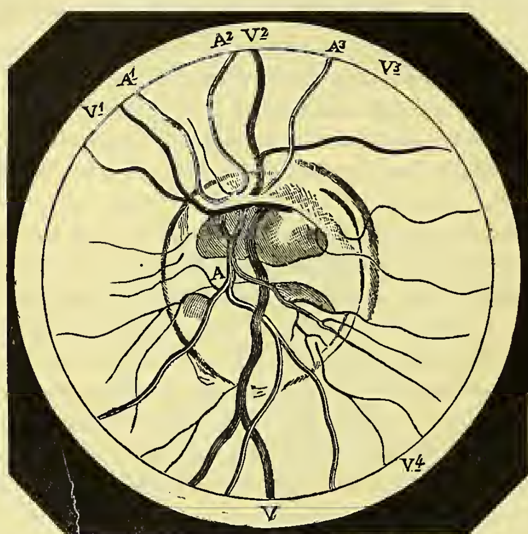


Fig. 37. O. G. (Van Duyse).

veuse de la papille, du côté nasal et temporal, ainsi que dans l'excavation (côté temporal).

La moindre pression sur l'œil fait disparaître complètement ou rend filiformes les vaisseaux qui pénètrent de bas en haut dans l'excavation. Comme pour les vaisseaux du côté droit, une pression faible, tout en déterminant des pulsations dans ces canaux vasculaires, ne provoque pas de battement sur les vaisseaux qui se trouvent en haut sur l'avant-plan.

Van Duyse dans une deuxième observation a trouvé des lésions semblables que nous tenons encore à reproduire : (Voir fig. 38).

La figure 8, qui a une grande analogie avec les figures 3 et 7, montre aussi une différence de réfraction à divers niveaux. Les vaisseaux rétiniens inférieurs fuient également derrière une excavation, limitée en haut par un rebord saillant de teinte rosée. La partie inférieure de la papille n'a guère cette teinte : elle est d'un blanc grisâtre et se délimite d'avec le conus sous-jacent par une ligne courbe à convexité inférieure. Ce conus a des dimensions supérieures

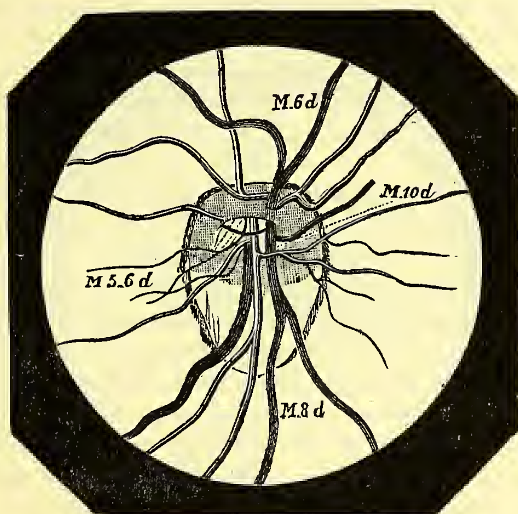


Fig. 38. O. D. (Van Duyse).

à la moitié de la surface du disque optique. Ses cornes se confondent avec le bord scléral de la papille, qui a une forme transversalement ovalaire. Avec son annexe, elle a la configuration d'un œuf, la pointe tournée en bas. La papille et le conus sont limités par un liséré, pigmenté, très accusé sur les parties latérales.

Nous reproduirons, à propos de la présence des fibres à myéline, une très remarquable observation de Eversbuch qui se rapproche par plusieurs points de la précédente.

Liebreich dans son mémoire publié en 1859 dans les

archives allemandes d'ophthalmologie rapporte une observation intéressante dans laquelle le nerf optique présentait une disposition analogue aux précédentes et qui fut également éclairée grâce à l'examen de certaines préparations anatomiques.

Au niveau de l'épanouissement du nerf optique, on apercevait au fond de l'œil gauche un disque clair, arrondi, qui se délimitait très nettement de la teinte grisâtre du nerf, de même que celui-ci se délimitait du reste du fond de l'œil, par une ligne de démarcation que l'auteur appelle *ligne de démarcation choroïdo-scléro-nerveuse.*

Au milieu du tiers supérieur de ce disque, émergeaient côte à côte une artère rétinienne et un tronc veineux (*a, veine; b, artère*). Ces deux troncs s'incrustaient en haut et en dedans et envoyaient toutes leurs ramifications principales vers le haut, tandis qu'un petit nombre seulement de branches secondaires, en partie veineuses, se dirigeaient en bas par dessus le disque. Ces dernières, dans le champ du disque dont la surface paraissait être constituée par une membrane plissée transparente, disparaissaient de distance en distance, comme si elles plongeaient sous cette membrane; parvenues au bord du disque, elles s'incurvaient sous un angle presque droit, pour gagner les limites de la sclérotique et de la choroïde. Cette disposition des vaisseaux est propre à montrer que la surface du disque, quoique plane, était déprimée par le reste du fond de l'œil; en outre un examen minutieux démontra que la surface de la membrane qui constituait les deux tiers inférieurs du disque était tendue au devant de deux dépressions rondes, allongées, qu'une strie mince, allongée, séparait l'une de l'autre.

Sur l'œil droit, le point d'entrée du nerf se présentait sous le même aspect. En examinant deux yeux enlevés sur le cadavre, qui réalisaient des exemples de colobome de l'iris et de la choroïde, et qui présentaient absolument les mêmes détails qui viennent d'être décrits, M. Liebreich pratiqua une section à travers le nerf optique. Il constata que cette gaîne, au-dessous de la papille et avant de se perdre dans la sclérotique, était dilatée à l'état de poche profonde, au-devant de laquelle était tendue une membrane qui partait du nerf optique, tandis que le rebord se perdait sans discontinuité avec

la partie avoisinante de la sclérotique, en décrivant une circonférence d'un diamètre double de celui du nerf optique. Les préparations anatomiques étaient trop vieilles pour qu'on pût se renseigner d'une façon exacte sur la nature de la membrane tendue au-devant de la dépression : quoiqu'elle fût en continuité directe avec le nerf optique et la rétine, M. Liebreich suppose qu'elle ne renfermait pas d'élément nerveux.

Dans les cas précédents, le siège du conus est en bas;

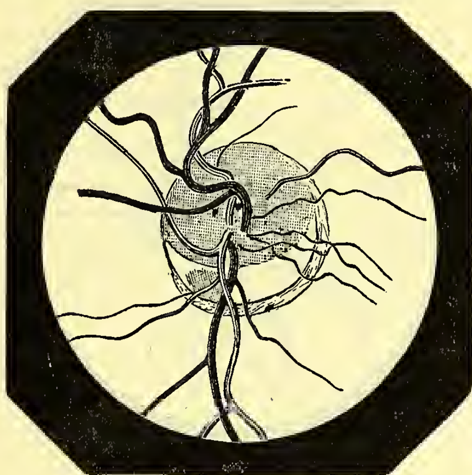


Fig. 39. O. G. (Van Duyse).

mais sa présence n'est pas comme on le conçoit *à priori* incompatible avec l'existence d'un staphylome acquis, externe ainsi qu'en témoignent les figures sous-jacentes. (fig. 39, 40 et 45).

On n'aperçoit, sur aucune des deux papilles, la lame criblée ; à droite, une veine temporale naît dans le conus derrière la limite choroïdienne. Malgré son calibre considérable, elle semble devoir être rattachée moins aux vaisseaux centraux du nerf optique qu'à ceux de la couronne vasculaire scléroticale.

Nous avons dit plus haut que le siège du conus congé-

nital était le plus souvent inférieur. Vossius d'ailleurs, dans un travail récent publié en 1885, nous dit qu'il résulte pour lui de l'examen de 6065 malades, qu'après le conus latéral (coloboma maculaire) et péripapillaire, l'inférieur est celui qui se montre avec le plus de fréquence ; sa statistique est la suivante.

Sur 425 malades atteints de conus congénital, il existait

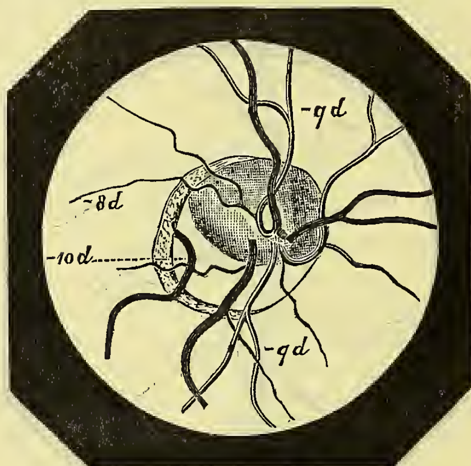


Fig. 40. O D. (Van Duyse).

Coni inférieurs (colobomes rudimentaires). — Image droite. Demi-lunes atrophiques de chaque côté. Répartition anormale des vaisseaux à droite.

231 coni en dehors, 83 annulaires, 111 à direction anormale parmi lesquels 75 en bas. Fuchs dans son mémoire dit qu'il en a observé 53 cas au moins dans le service de Arlt au cours d'une seule année scolaire. Or quelquefois il s'observe dans la région maculaire ainsi que E. de Jaeger, Schnabel et Van Duyse, en ont constaté des exemples (voir coloboma maculaire). Quelquefois même il y a coexistence d'un conus externe avec un conus inférieur.

Ce fait a une grande importance au point de vue embryologique. Vossius, dans un travail récent *Beit. zur anat. des N. opticus; Arch. f. opht.* 1883) a démontré que la rotation du bulbe fœtal, déjà acceptée par Manz et Kölliker, devait être acceptée comme une vérité acquise. Or si cette doctrine répond à un petit nombre de faits, elle ne saurait s'appliquer au cas où il existe un coloboma maculaire puisque l'anomalie sous-papillaire est considérée à juste titre comme un reliquat de la fente embryonnaire.

Nous pouvons faire remarquer d'ailleurs que la présence du colobome inférieur devient tout aussi difficile à expliquer avec une macula normale puisqu'il faudrait alors expliquer le colobome par un processus développé en dehors de la fente, mais nous reviendrons du reste plus complètement sur la théorie de Vossius à propos du conus latéral (voir colobome maculaire).

Quelquefois enfin, il existe autour de la papille un anneau colobomateux, vrai staphylome péripapillaire bien décrit par Fuchs, mais dont l'explication paraît, pour Schmidt-Rimpler, difficile à expliquer; le plus souvent il coïncide avec de larges colobomes du plancher oculaire (voir atlas de Liebreich et de Jaeger). En vérité on a le droit de s'étonner des doutes de Schmidt, si l'on se rappelle que le pédoncule de la vésicule optique ne représente en somme que la voie à suivre pour les fibres du tractus opticus : de sorte qu'à un moment donné la fente optique coiffe le nerf optique d'où il est facile de comprendre qu'un trouble dans l'évolution de la fente soit susceptible d'exercer son action sur la portion supérieure du nerf. D'ailleurs Van Duyse fait observer judicieusement que

les lésions inflammatoires, d'après la théorie de Deutschmann, peuvent retentir jusqu'en ce point.

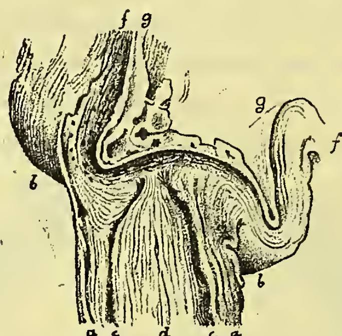


Fig. 41 (d'après le travail de von Graëfe de Berlin et de von Ammon de Dresde. (*Arch.* de Graefe, 1860).

Cette figure est assimilable au staphylome papillaire congénital : mais il s'agit ici d'une scléro-choroïdite postérieure ayant amené une invagination du nerf optique et un déplacement en haut de la papille.

aa bb, coupe transversale de la gaine externe invaginée du nerf optique et de la sclérotique.

gg, choroïde qui est accolée à cette dernière et présente à la coupe des amas pigmentaires.

Les lésions de cette dernière et aussi de la rétine sont d'ailleurs très prononcées.

Un cas du Dr Ph. Wiethe (Knapp's *Archiv. für Heilkunde*, t. XIV, fasc. 1) semble rentrer dans cette catégorie : il s'agit d'un homme de 48 ans, dont l'œil droit avait été détruit par une kératite perforante survenue dans le cours d'une variole ; il existait un cône circulaire autour de la papille qui avait la forme d'un ovale allongé. Du côté nasal, ce cône mesurait en largeur environ le quart du diamètre de la papille, tandis que, du côté temporal, sa largeur dépassait le diamètre papillaire ; de ce côté, il présentait des inégalités et des circonvallations. Immédiatement en dehors, ce cône, qui était traversé par des vaisseaux rectilignes, se continuait par une dépression profonde (1 millim. 87), circulaire, creusée en forme de bassin, dont le diamètre avait environ deux fois la valeur du diamètre papillaire. Les vaisseaux de la rétine se coudaient presque à angle droit en pénétrant dans cette excavation, où ils échappaient à la vue.

Le fond de la cavité, de couleur grise avec des reflets rougeâtres, ne présentait pas la moindre trace de tache ou de pigment, tandis que le reste du fond de l'œil laissait voir plusieurs petits points atrophiques avec perte de l'épithélium pigmentaire ; de même, le bord inférieur de la dépression était cotoyé par une zone de choroïde atrophiée. L'acuité visuelle était réduite à tel point qu'à la distance de $\frac{1}{2}$ le sujet pouvait tout au plus compter le nombre des doigts.

Mais l'auteur rejette à tort selon nous l'opinion émise précédemment suivant laquelle ces colobomes sont le résultat d'une distension de la fente fœtale en se basant sur l'absence de perte de substance rétinienne et admet l'existence d'une choroïde fœtale.

Disons en terminant que le staphylome ou conus supérieur s'observe rarement (Mauthner, Streatfield). Remak (*Central, f. prut.* 1884, p. 225) a publié un cas de dépression falciforme que nous tenons à reproduire ici.

M[lle] C. F. 26 ans est venue consulter pour des troubles dépendant d'une asthénopie de dégré moyen ; conjonctivite simple légère, hypermétropie peu prononcée. A l'examen ophthalmoscopique (image renversée), le nerf optique à droite présentait un aspect insolite. Mais cette anomalie ne se voyait d'une façon bien nette que sur l'image droite. Voici en quoi elle consistait: La papille de l'œil droit avait à peu près les mêmes dimensions qu'à gauche, mais elle était entourée d'une faucille offrant l'aspect d'un staphylome. Ce staphylome, de teinte grisâtre, atteignait sa plus grande largeur du côté de l'extrémité nasale de la papille ; ses deux pointes entouraient la papille en haut et en bas, embrassant environ les 2/3 de son périmètre. Les limites étaient dessinées par des amas de pigment choroïdien principalement le long du bord tourné vers la rétine.

Dans le champ de la papille, un peu au-dessus et en dehors du centre se voyait une excavation physiologique profonde, dont le bord supérieur était tout particulièrement bien découpé. Le paroi interne restait un peu au-dessous du niveau du reste de la papille, de cette

excavation partait une gouttière qui après avoir traversé transversalement le champ de la papille aboutissait à une fente profonde, intéressant la moitié nasale de la papille et située tout près de son bord interne. Le bord de cette fente était nettement délimité en haut en dedans, et en bas, décrivant un arc. En dehors, la fente se délimitait d'une façon moins nette d'avec la gouttière qui y débouchait. Impossible de pénétrer du regard dans la profondeur de la fente; la lumière refléchie par le fond avait une teinte d'un blanc bleuâtre très intense. Peut-être faut-il conclure de là que le fond était en rapport d'une façon ou d'une autre avec la sclérotique ou la gaîne du nerf optique. Toute la moitié nasale de la papille, située au pourtour de cette fente, occupait un niveau un peu moins élevé que les parties avoisinantes de la rétine. En pénétrant dans le champ du staphylome les vaisseaux décrivaient un léger arc à concavité dirigée en arrière pour aller de la rétine vers la gaîne du nerf optique.

Pas d'anomalies dans la distribution vasculaire. Tous les vaisseaux évitent en quelque sorte le territoire occupé par la fente, sauf que deux veines côtoient ses bords supérieur et inférieur.

Pas d'autres anomalies dans le fond de l'œil. Hypermétropie légère, avec acuité visuelle bonne.

Jusqu'ici nous n'avons envisagé que la question de siège; il est important désormais d'insister sur les variétés ophthalmoscopiques du conus inférieur.

Dès le début nous avons indiqué les formes types du conus qui répondent à des excavations très prononcées et facilement reconnaissables. Or il est loin d'en être toujours ainsi. Quelquefois la dépression est peu prononcée comme on a pu le voir dans les figures représentant la coexistence du conus inférieur avec le staphylome acquis. Le cas publié par Schœler dans le *Jahresb der Augenh* 1874 est relatif encore à une variété peu accusée de conus inférieur (fig. 42).

Dans certains cas la dépression papillaire est inégalement répartie selon les points.

Van Duyse en donne une observation si intéressante que nous croyons devoir en reproduire les parties principales : on y retrouvera, avec les particularités propres au conus, des détails intéressants qui expliquent la possibilité de reconnaître, à l'ophthalmoscope, ces inégalités de niveau.

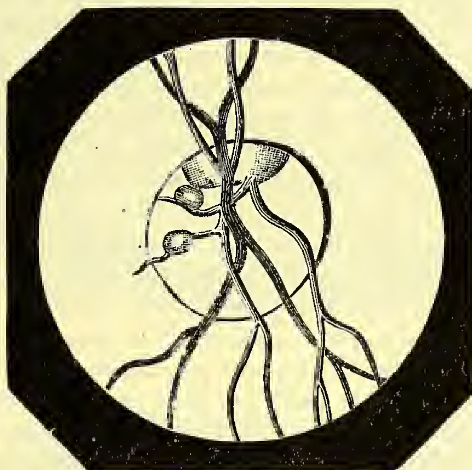


Fig. 42 O. D. (d'après Schœler).

Colobome de la gaîne du nerf optique. — Image redressée. Homme de vingt-six ans, O. G. S 1/7 H + 1/2

O D. Emmétropie, hypermétropie légère. Le stroma irien était raréfié dans le quadrant inféro-interne (raie foncée de 3/4 à 1/2 mill. de largeur). Tache de Mariotte agrandie.

La configuration générale est celle d'un ovale (fig. 43), à grand axe obliquement dirigé, de haut en bas et de dedans en dehors (image droite). Du côté maculaire existe un double liseré pigmentaire limitant un espace en forme de croissant, de teinte rosée, dépourvu de vaisseaux choroïdiens dans les 3/4 inférieurs. L'anneau pigmenté est interrompu en deux points ; l'interne, à un seul niveau, ce dernier se bifurque en bas et correspond à la limite choroïdienne. Du côté nasal, un liseré pigmentaire plus étroit délimite la papille en dedans; c'est la seule limite visible de côté: il y a confusion de la limite choroïdienne et de la limite sclérale. Il n'existe donc pas d'anneau scléral visible de ce côté (limite sclérale de Liebreich).

La papille est excavée en totalité, jusqu'au bord de l'anneau scléral. Cependant la façon dont les vaisseaux centraux franchissent les bords de l'infundibulum est variable. Les points de pénétration des vaisseaux sont fort distants les uns des autres. La plupart se dirigent d'abord vers le côté nasal. Une seule artère fuit brusquement derrière le bord scléral : celle qui se dirige directement en haut. Une veine l'accompagne dans ce trajet. En allant de haut en bas, nous rencontrons successivement, en omettant les branches secondaires, une artère se dirigeant en haut et en dedans ; une veine se divisant près du bord de l'excavation en deux branches qui occupent le segment inféro-interne de la rétine ; une artère dont l'une des branches se dirige en bas et en dedans, et l'autre, en bas, avec une direction plutôt temporale, enfin une veine, se dirigeant en bas et en dehors.

L'aspect ophthalmoscopique de la papille gauche est sensiblement différent de celui de la papille droite. Elle semble à première vue constituer une excavation physiologique de la papille. Toutefois la malformation du disque droit, le mode de disparition de certains vaisseaux, les dimensions sensiblement exagérées du disque optique (2 D. P.) permettent de penser à un colobome du nerf optique.

Comme le montre la fig. 44, l'entrée du nerf optique dans l'œil représente un disque qui a le double des dimensions normales. On y distingue trois zones : la première centrale, formée par l'épanouissement des fibres nerveuses et répondant à une excavation totale; la deuxième, concentrique à la première correspondant à un anneau scléral de dimensions insolites; la troisième un liseré noir, marquant la limite de séparation entre la papille et la choroïde, ce liseré n'existe pas seulement du côté externe, où on le trouve d'ailleurs fréquemment, dans les yeux normaux, à l'état de croissant : il fait le tour du disque et est dédoublé du côté nasal.

Dans l'excavation papillaire, il n'existe pas, comme à droite, de subdivisions au moyen de travées. La teinte est ici d'un gris blanchâtre, faiblement rosé du côté temporal, d'un gris rosé du côté nasal; il n'y a pas de lame criblée visible. L'entrée des vaisseaux dans la papille nous montre quelques anomalies. Tandis que le trajet des troncs artériel et veineux qui occupent la moitié inférieure de la papille est visible sur toute son étendue, jusque vers le centre, (celui de la veine l'est moins), cette remarque n'est applicable qu'à la veine qui occupe la moitié supérieure; elle est davantage mas-

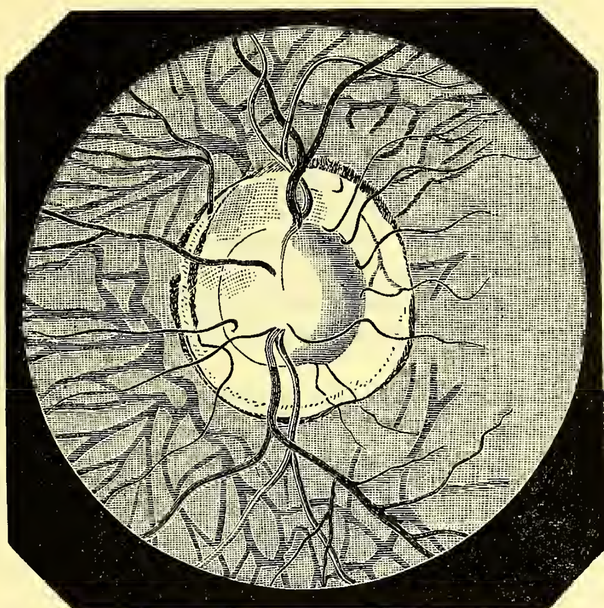


Fig. 43 O. G. (Van Duyse).

Colobome de la gaîne du nerf optique.

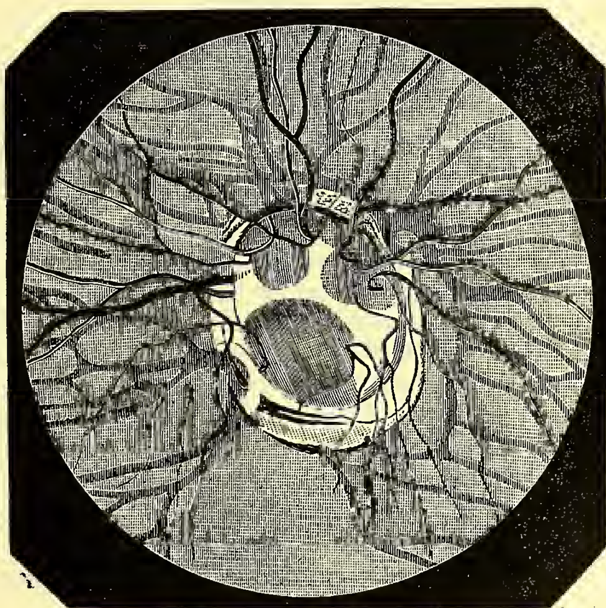


Fig. 44 O. D. (Van Duyse).

Colobome de la gaîne du nerf optique.

quée dans l'excavation par les fibres nerveuses; elle reçoit près de son point d'entrée une veine qui traverse horizontalement la région nasale. Le tronc artériel qui accompagne en haut la veine fuit brusquement derrière le rebord scléral interne, et sa marche dans la zone excavée centrale n'est pas perceptible. Veine inférieure et veine supérieure ne se divisent qu'en dehors de l'anneau choroïdien; elles gagnent toutes deux un point central et se laissent poursuivre vers des plans profonds, en devenant de moins en moins distinctes.

La courbure que les vaisseaux affectent, dans la moitié inférieure

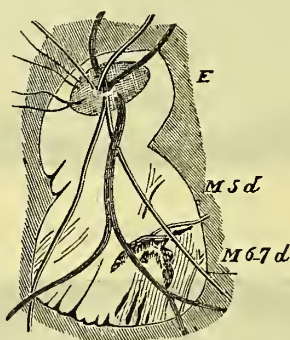


Fig. 45 (d'après Fuchs).

Staphylome sous-papillaire, de grande dimension, à assimiler au colobome de la choroïde et de la gaîne du nerf optique. Réfraction indiquée pour divers niveaux.

de la papille, pour gagner le centre, est progressive, mais du côté temporal et en haut, on retrouve, sur les vaisseaux d'ordre secondaire, le coude avec disposition brusque derrière le rebord scléral, particularité sur laquelle Nieden a appelé l'attention dans les colobomes papillaires. Notons encore deux vaisseaux du côté nasal, dont l'un disparaît vers le bas, derrière le croissant pigmenté interne, et dont l'autre, une veine, se dérobe, en haut, dans l'espace compris entre les deux liserés noirs. Quant aux vaisseaux qui se dessinent peu nettement sur l'anneau scléral, du côté de la macula, il faut les regarder comme étant de nature choroïdienne.

La macula gauche se comporte comme dans l'œil congénère. .

. . . .

On peut se représenter anatomiquement la malformation qui nous occupe comme un élargissement ampuliforme de la gaîne du nerf optique, vers son point d'insertion sur la coque scléroticale.

De cette façon, le foramen opticum se trouve considérablement élargi, et l'anneau choroïdien, pigmenté, excentriquement reculé. Par là même, nous voyons que la gaîne interne du nerf optique a subi également, sur une longue étendue, une distension en forme de sac, surtout dans l'œil droit de notre sujet.

Outre que, dans cet œil, la dimension de la cupule est plus con-

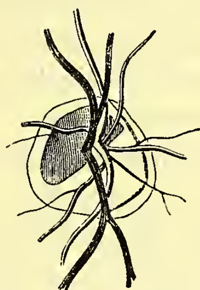


Fig. 46 (d'après Fuchs).

Papille séparée du conus sous-jacent par une ligne droite. Le conus semble constituer la moitié inférieure, plus claire, du disque optique. Staphylome atrophique, étroit, adjacent au côté interne.

sidérable et la forme autre, nous observons ici des travées et des subdivisions qui ont été observées dans certains colobomes du plancher oculaire, et qui font totalement défaut dans l'œil congénère.

Dans certains cas enfin, les coni excédent de beaucoup les dimensions de la papille : Fuchs dans son travail donne la relation d'un cas qui semble offrir beaucoup d'analogie avec les cas précédents. On pourra en juger par la description suivante (fig. 45 et 46).

La papille représente une ellipse oblique de dehors en dedans. Au-dessous d'elle, surface blanche embrassant la papille optique sur les côtés et s'étendant à 4 D. P. en bas. Vers le 1/3 inférieur, sa largeur est de 2 1/2 D. P. La moitié inférieure est d'un blanc

pur; sa moitié inférieure montre quelques gros vaisseaux choroïdiens et des taches pigmentaires. Réfraction : région maculaire, H 3 D ; papille, emmétropie ; à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la surface blanche, M. 5 D et plus bas, M 6 à 7 D. Il s'agissait là d'une ectasie locale du fond oculaire correspondant à la surface blanche.

Il est évident que l'anomalie décrite par Fuchs établit une sorte de transition vers le coloboma du plancher ; il semble que le trouble d'évolution se soit propagé au feuillet proximal, et que l'on ait en réalité un coloboma rudimentaire caractérisé par une ectasie du plancher oculaire se prolongeant sous le nerf optique.

Dans ces cas il y a continuité parfaite entre le coloboma du nerf optique et le coloboma partiel de la choroïde.

Quelquefois on peut comme dans la figure 10 du Haudbuch de Graefe et Sœmisch t. 2, page 73, voir l'ectasie choroïdienne séparée du nerf optique par une portion normale ; mais il s'agit alors d'une autre variété qu'il ne faut pas confondre avec l'anomalie qui nous occupe et que nous aurons à signaler à propos du coloboma choroïdien ; ajoutons d'ailleurs qu'il n'est pas rare d'observer la coexistence signalée par de Graefe.

Dans un cas de colobome de la gaîne du nerf optique observé chez un sourd-muet, par Benson, il existait dans le méridien vertical inférieur et un peu interne, une bande irrégulièrement pigmentée et se prolongeant vers l'ora serrata.

Dans l'observation de Liebreich que nous avons indiquée plus haut, le conus sous-papillaire coexistait avec un colobome de la choroïde ; voici ce que l'auteur dit à ce sujet :

La choroïde se comportait d'une façon très différente sur les deux yeux. Sur l'œil gauche, le bord de la choroïde atteignait l'extrémité

inférieure du disque gris ; en haut sur les cotés, mais principalement en dedans, il en restait éloigné dans une certaine étendue, de telle sorte que, dans le voisinage du disque, on apercevait une voussure claire, dans le champ de laquelle émergeaient quelques vaisseaux choroïdiens. Dans l'œil gauche, au contraire, un vaste colobome choroïdien, de même forme que celui qui a été décrit précédemment, embrassait avec son extrémité supérieure pointue le nerf optique et laissait ainsi à nu, vers en bas, la surface d'un blanc bleuâtre de la sclérotique, tandis que, dans les parties supérieures et dans le voisinage du nerf optique, cette surface était traversée par quelques vaisseaux qu'on eût pu prendre, d'après leur forme et leur parcours, pour des vaisseaux rétiniens, si on ne les avait vus se perdre dans la choroïde au niveau du bord pigmentaire qui limitait la tache blanche.

Dans les pages qui précèdent nous avons eu surtout pour but de montrer les dimensions du conus en bas ou sous-papillaire et d'indiquer les relations qui existent entre le coloboma optique et le coloboma choroïdien dont, pour quelques auteurs le conus sous-papillaire ne serait qu'une variété (Szili). La lecture des observations a pu mettre en même temps le lecteur au courant des caractères mêmes de ces dépressions congénitales. Nous tenons toutefois à les résumer en quelques lignes.

Dans la plupart des cas, l'empreinte falciforme revêt l'aspect d'une surface à limites très nettes, semi-lunaires, enchâssant environ la moitié inférieure du champ de la papille et se continuant vers le côté externe et interne de celle-ci dans l'anneau sclérotical, si bien que quelquefois elle paraît en être la continuation.

On comprend à la rigueur, dans les cas où lui-même est peu prononcé, qu'il puisse être confondu avec un anneau sclérotical très accusé, mais cette erreur n'est plus possible ainsi que le fait remarquer de Wecker dès qu'il présente le quart de largeur du diamètre de la papille.

Sa teinte est en général uniformément blanchâtre, quelquefois jaunâtre, mais rarement bleuâtre; et Fuchs fait observer que cette différence de teinte est souvent plus marquée sur l'image renversée que sur l'image droite, circonstance utile à connaître pour la recherche de ces replis falciformes.

La délimitation se fait nettement d'avec la choroïde dont l'aspect est rougeâtre : souvent il existe un rebord pigmentaire noir qui permet aussi de la distinguer d'avec l'atrophie choroïdienne péripapillaire des vieillards.

Ainsi qu'on a pu le constater d'après les observations précédentes la largeur varie du quart à la moitié du diamètre de la papille. Quelquefois elle dépasse de beaucoup le diamètre, ainsi que Fuchs en a montré un exemple rapporté plus haut : lorsqu'elles représentent le $\frac{1}{8}$ u o $\frac{1}{10}$ de ce diamètre, on comprend qu'elles soient susceptibles de passer inaperçues.

La profondeur de la sclérectasie est importante à reconnaître : mais sa détermination est d'une difficulté variable selon les cas : sur celles qui présentent de grandes dimensions, nous dit Fuchs, il est souvent assez facile de constater nettement que ces empreintes correspondent à des dépressions superficielles. Le bord de la papille apparaît dans ces cas comme une arête légèrement saillante, principalement quand la fente est à pic : mais quant à l'appréciation exacte du niveau, elle est rendue le plus souvent impossible par l'uniformité de sa teinte et l'absence de vaisseaux à son niveau ou de toute déviation parallactique. Dans un cas cependant rapporté par Fuchs, il existait une veine nettement déviée : de plus, le fond de

l'empreinte présentait des arêtes comme dans les cas de Van Duyse que nous avons rapporté. De toute façon, il y a lieu de croire qu'il existe une dépression légère et cette sclérectasie, sa délimitation précise et l'intégrité parfaite de la choroïde au voisinage, sont des signes qui, comme dans le coloboma maculaire suffisent à le caractériser.

Nous avons déjà dit que la faux se prolongeait ordinairement le long des bords de la papille : ces sortes de cornes qui les prolongent latéralement, enchâssent souvent la moitié de la circonférence de la papille et quelquefois dépassent le niveau du diamètre horizontal.

Des deux cornes, l'une est en général plus nettement accusée que celle du côté opposé : toutes deux d'ailleurs se perdent insensiblement dans l'anneau sclérotical.

La papille présente des modifications notables : quand le conus est en bas, la papille paraît fort exiguë : il y a un raccourcissement prononcé dans le sens du plus grand diamètre de la fente : elle est aplatie dans son voisinage et présente d'ailleurs des variétés nombreuses.

L'excavation de la papille offre aussi une direction anormale et se trouve ordinairement dirigée dans le sens du plus grand diamètre de la faux.

Les vaisseaux présentent encore une distribution irrégulière.

Les gros vaisseaux après leur émergence semblent tous se diriger plus ou moins en dedans comme s'ils étaient destinés à la moitié interne de la rétine (disposition vasculaire intervertie de Fuchs), mais il est à remarquer que dans la rétine, la distribution est normale, ce qui tient probablement à ce fait que les vaisseaux destinés à la moitié externe s'incurvent en dehors sur la papille même.

Troubles fonctionnels. — Fuchs dans son mémoire a bien établi que les coni sous-papillaires congénitaux sont ordinairement accompagnés de vices de réfraction et de diminution de l'acuité visuelle qu'il considère d'ailleurs comme une conséquence d'un développement défectueux de la rétine.

Le plus souvent la présence d'une faux coïncide avec la myopie (myopie simple ou astigmatique), mais un fait à noter consiste en ce que dans la myopie simple il n'existe pas de rapport régulier entre celle-ci et la largeur de la demi-lune choroïdale. Fuchs cite deux cas où une myopie très élevée de 12 dioptries, coexistait avec une dépression peu notable (1).

Dans un $\frac{1}{6}$ des cas observés par lui, cet auteur a trouvé de l'hypermétropie.

L'émmétropie s'est montrée dans deux cas seulement et coexistait avec une acuité visuelle très amoindrie. Dans 70 p. 100 des cas, il existait de l'anisométropie.

Fuchs ne semble pas avoir porté beaucoup son attention sur l'astigmatisme; la seule remarque intéressante qu'il signale dans son travail est relative au défaut de rapport des méridiens à réfringence maxima et minima avec les méridiens vertical et horizontal; dans un cas, la réfringence maxima se trouvait dans le méridien équatorial.

(1) Dans une des conclusions de son travail, Fuchs dit qu'il serait erroné de conclure que le plus grand nombre des myopies est d'origine congénitale; cette formule d'après lui ne serait admissible que si l'on confondait les faux dirigées en bas avec celles dirigées en dehors et si l'on admettait avec Schnabel que cette deuxième variété est également congénitale dans beaucoup de cas. Du reste, c'est ordinairement dans les cas de faux sous-papillaires que la proportion des myopes est relativement élevée.

Il tend d'ailleurs à considérer l'astigmatisme comme une complication éloignée survenant du côté de la cornée et le fait rentrer dans l'ensemble des vices de conformation que l'on peut observer sur les yeux dont il est ici question.

C'est surtout à Szili, dans l'étude si intéressante qu'il a publiée en 1883, sur les « coni en bas », que revient le mérite d'avoir insisté particulièrement sur l'astigmatisme et d'en avoir indiqué la nature véritable.

Il attribue en effet cet astigmatisme à l'inégalité de niveau rétinien et lui donne l'épithète d'astigmatisme postérieur qui rappelle à la vérité ce fait, mais est assurément vicieuse au point de vue thérapeutique.

La vérification d'ailleurs a pu en être faite : Van Duyse nous dit en effet que l'examen à l'image droite donne des différences dans le degré de réfraction, s'il est pratiqué en des points différents au-dessous et au-dessus de la papille, par exemple, ainsi qu'il a eu l'occasion de le faire chez le malade de la figure 8 et la contre-épreuve est facilement fournie par l'ophthalmomètre de Javal, qui ne révèle aucune différence dans la courbure des méridiens de la cornée (Szili et Van Duyse).

Sur les 75 cas de coni en bas, rapportés dans la statistique de Vossius, les vices de réfraction se répartissent d'ailleurs de la façon suivante :

Myopie	28
Hypermétropie	7
Emmétropie	1
Astigmatisme myopique	25
— hypermétropique	19
— mixte	3

Sur l'ensemble des malades observés par cet auteur

(6,105), 836 seulement présentaient des vues de réfraction dont 358 myopes, 312 hypermétropes, 68 astigmates myopes, 81 astigmates hypermétropes, 17 astigmates mixtes.

Au point de vue de l'acuité visuelle, nous devons dire avec Fuchs qu'elle se trouve notablement diminuée dans presque tous les cas et sans affecter de rapport précis avec les troubles de la réfraction. Nous avons déjà dit que chez 2 emmétropes, observés par cet auteur, l'acuité visuelle était fort abaissée.

Il ne faut pas non plus omettre de signaler ce fait que la plupart de ceux atteints de myopie avaient de la difficulté à lire les caractères placés à une faible distance de l'œil, contrairement à ce qu'on observe dans la myopie vulgaire.

Fuchs considère, comme nous l'avons déjà indiqué, cette diminution de l'acuité visuelle, comme une conséquence du développement défectueux de la rétine et cite à l'appui de son opinion ce fait important que, dans tous les cas de faux monolatérale, l'acuité visuelle était faible des deux côtés.

Diagnostic. — Le diagnostic découle des considérations dans lesquelles nous sommes entré à propos des symptômes, et nous n'avons pas à revenir sur les caractères objectifs et fonctionnels qui distinguent les coni sous-papillaires des plaques d'atrophie choroïdienne avec lesquelles ils ont été si longtemps confondus.

La coexistence de ces deux états, comme dans un des cas déjà cité de Van Duyse, dont nous avons reproduit le dessin, pourra être consultée avec fruit pour apprécier ces différences.

Fuchs, pour éviter toute cause d'erreur, fait remarquer avec soin, que les dépressions falciformes sous-papillaires coïncident fréquemment avec d'autres anomalies de développement.

Petitesse et irrégularité de la papille. Albinisme.	2 cas.
Petitesse de la cornée	1 cas.
Microphthalmie	1 cas.

Quand l'affection est unilatérale, il n'est pas rare de constater également des anomalies de développement portant sur l'œil opposé, petitesse et irrégularité de la papille, persistance des fibres à myéline, excavation physiologique placée différemment, ordinairement en bas, disposition vasculaire intervertie.

Les troubles de l'acuité visuelle doivent aussi être rappelés ici.

Fuchs signale enfin le défaut de développement intellectuel, l'idiotie, avec difformité congénitale du crâne et spasmes choréiformes des muscles de la face, symptômes qu'il a constatés dans un de ses malades et qui peuvent aider le diagnostic.

Traitement. — Les considérations que nous avons présentées au sujet du degré de l'acuité visuelle et de l'existence de l'astigmatisme démontrent suffisamment qu'on ne saurait espérer, par une correction des troubles de réfraction, une diminution de l'amblyopie ; encore ne parvient-on que rarement à corriger la réfraction, quand il existe de l'astigmatisme par inégalité de niveau.

Du colobome central ou maculaire. — On désigne sous ce nom l'ectasie de la paroi du globe oculaire limitée

au niveau de la macula, d'où le nom de Colobome maculaire sous lequel il est quelquefois désigné. Longtemps confondue, ainsi que le colobome du nerf optique dans le groupe des scléro-choroïdites, elle n'en a été distinguée que depuis peu; aussi la littérature ophthalmologique est-elle encore peu riche en cas de ce genre.

Les cas publiés sont loin d'avoir même l'authenticité désirable et les auteurs les plus récents qui ont écrit sur la question discutent encore, pour les faire rentrer dans le cadre du colobome maculaire, au sujet d'observations qui ont été à certaines époques publiées par les auteurs sous des titres différents.

D'autre part, les données embryologiques qui tendent à rattacher ces lésions aux anomalies de développement sont encore trop incertaines pour qu'il soit permis dans l'état actuel de la science de formuler aucune loi précise touchant leur mode de production.

Caractères anatomiques et pathogénie sont donc encore à l'étude et néanmoins nous avons cru qu'il était nécessaire, dans un travail de ce genre, sinon de trancher la question et d'écrire l'histoire complète de la lésion, du moins, de soumettre à la critique les documents connus et de discuter à ce propos le mode de développement de la macula, question très importante et qui se rattache étroitement à notre sujet.

Les documents que nous avons pu recueillir sur la question sont peu nombreux. Manz dans une monographie remarquable à plusieurs titres et insérée dans le traité de Graefe et Sœmisch, en rapporte 5 cas seulement, encore ces cas sont-ils douteux pour la plupart ainsi que nous le verrons plus loin.

Depuis Schweiger, Hirschberg, Schnabel, Schmidt-Rimpler et Fuchs en ont rapporté des cas dont nous aurons à discuter la valeur. Enfin Van Duyse a publié sur ce sujet il y a 2 ans dans les *Annales d'oculistique* une étude critique plus intéressante et a ajouté un cas personnel, à ceux déjà connus.

Caractères différentiels du colobome maculaire.

L'ectasie maculaire est unilatérale ainsi que Fuchs et Schmidt-Rimpler l'ont noté dans leur cas et l'œil opposé est le plus souvent normal. Or les lésions de la myopie sont ordinairement bilatérales, et c'est d'ailleurs sur cette bilatéralité qu'est fondée l'opinion, d'après laquelle l'allongement de l'œil dans la myopie tiendrait au tiraillement exercé sur lui par les muscles pendant la convergence.

Or, sans entrer dans une discussion qui ne rentre pas immédiatement dans ce sujet, nous pouvons dire, avec Van Duyse, que cette théorie n'est guère acceptable dans les cas bien probants de myopie monoculaire, et qu'il est difficile dès lors de ne pas rapporter l'ectasie bulbaire à des conditions anatomiques congénitales qu'il nous faudra indiquer plus loin.

Le colobome central présente une forme qui varie selon les cas, tantôt il est triangulaire comme dans le cas de Van Duyse, tantôt il est ovalaire ou elliptique ; mais le caractère le plus net qui le distingue sous ce rapport des plaques d'atrophie choroïdienne est sa délimitation très franche d'avec les parties voisines : la surface est en outre ordinairement bordée par un liseré pigmentaire.

Dans une observation de Streatfield publiée par l'auteur sous la rubrique d'atrophie choroïdienne mais considérée par Manz contrairement à Schmidt-Rimpler comme un cas de colobome maculaire, il existait une lacune à bords très nets séparée de la papille, également staphylomateuse du reste, par une bande de tissu choroïdien normal, et Schweiger lui-même insiste sur cette disposition spéciale.

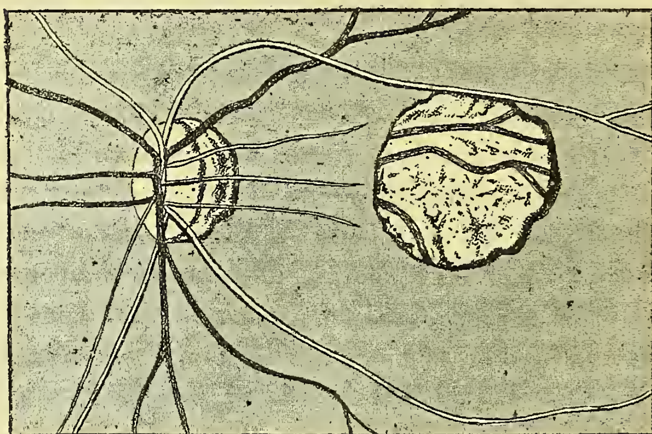


Fig. 47 (d'après Rumszewick de Kiew).

Dans un cas de de Wecker, cette limitation existait également, ce qui a conduit l'auteur à la séparer des choroïdites myopiques et à la considérer comme un exemple de colobome maculaire. Remak (*Cent. f. pratik Augenh.* 1884), Rumszewick (*Rev. d'opht.* 1885), Meyer (*idem*) et Bimbacher (de Gratz) (*Arch. f. Augenh.* t. XV) ont également publié des cas analogues.

Van Duyse a eu lui-même l'occasion d'observer 2 cas de myopie monoculaire, dans lesquels on retrouvait le

caractère important que nous venons de signaler et pour lesquels l'auteur déclare ne pouvoir, en raison de l'unilatéralité de la lésion, invoquer aucune des causes admises pour expliquer l'origine de la myopie.

Demoiselle de 30 ans. Œil gauche: fond oculaire absolument normal et emmétrope. Vision: sens chromatique et champ visuel normaux. Œil droit: strabisme divergent depuis l'enfance. Forte amblyopie qui a toujours existé; doigts avec hésitation à 30 centimètres. Myopie (16 à 18 D). Papille ovalaire dans le sens vertical; staphylome péri-papillaire plus développé du côté temporal, s'étendant en haut, en dehors et en bas de la papille à 1 D. P. Dans la région de la macula, lacune non ectatique, de couleur nacrée, blanc-bleuâtre arrondie (I C. P). Une ligne horizontale tangentielle au bord inférieur de la papille touche le bord supérieur de la tache maculaire. Le staphylome péripapillaire est nettement circonscrit, surtout du côté temporal; de plus, limité de ce côté, ainsi que du côté nasal, par un liseré pigmenté peu interrompu. La tache maculaire est nettement circonscrite; au-dessus d'elle, une tache pigmentaire peu foncée. L'espace choroïdien, qui sépare la tache centrale de la papille, se distingue du reste de la choroïde en ce que les vaisseaux choroïdiens sont plus visibles (pas de macules, pas de taches atrophiques). Dans la tache maculaire, à sa partie inférieure, on poursuit un vaisseau choroïdien émanant de la région temporale du staphylome qui entoure la papille; une petite branche rétinienne la traverse également; deux macules pigmentaires au voisinage du vaisseau choroïdien dont il a été question. Le champ visuel légèrement rétréci en dehors (fond de l'œil normal, sauf dans les points décrits) s'étend vers 60° de ce côté, en bas dehors vers 70° et présente un scotome central de 20 à 25° en tous sens. Le père du sujet, myope, n'a jamais eu l'usage que d'un œil (pas de lésions extérieures). Deux frères sont myopes, mais leur vision est bonne. Une sœur (24 ans), également myope (O. D. 8 D. — O. G. 6 D.), présente un staphylome péripapillaire des deux yeux sans délimitation nette du côté temporal, flocons du corps vitré (myopie progressive). . .
. . . .

Nous donnerons d'ailleurs à la fin de ce chapitre et

comme pièces justificatives le résumé d'après Van Duyse des principales observations considérées aujourd'hui comme relevant de l'anomalie qui nous occupe ainsi que l'observation du même auteur publiée dans le mémoire dont nous avons parlé.

Qu'il nous suffise de dire que, un grand nombre d'observations ont pu être considérées comme relatives à des altérations morbides en raison de ce fait que malgré leur délimitation nette ces dernières sont quelquefois peu développées et non accompagnées d'une sclérectasie manifeste qui les fait facilement reconnaître.

Au point de vue des troubles fonctionnels on a noté divers troubles de la réfraction, astigmatisme, hypermétropie variable : la myopie ne semhle avoir été constatée que dans les cas où comme celui de Streatfield, Schweiger et de Wecker, il existait en même temps un staphylome péripapillaire.

L'étude du champ visuel présente des particularités intéressantes dont nous montrerons la valeur au point de vue embryologique. Il est des cas dans lesquels la perception lumineuse est émoussée au centre, quelquefois même il existe un scotome central absolu mais il n'y a rien d'absolu à cet égard et les malades de Fuchs, de Reich et de Schmidt-Rimpler, avaient conservé l'intégrité de leur vision centrale. Van Duyse fait remarquer d'ailleurs que l'examen fonctionnel démontre que la rétine est présente au niveau du coloboma dans la majorité des cas mais spécialement dans les cas où comme le précédent il n'existait pas d'ectasie au niveau de la lacune choroïdienne.

Pathogénie. — La plupart des auteurs qui ont observé

et reconnu l'existence d'un coloboma de la macula ont invoqué comme dans le coloboma du plancher oculaire (colobome choroïdien) un trouble dans l'occlusion de la fente embryonnaire, opinion rendue probable par la coexistence d'autres anomalies rapportées également à des troubles de l'évolution (1).

Nous avons déjà cité le cas de Wecker où il existait un staphylome péripapillaire d'origine congénitale; nous pouvons également invoquer le cas de Montméja rangé par Van Duyse à côté des précédents, bien que la lésion se trouve à côté de la macula, et dans lequel on a observé une aniridie concomitante.

Tout d'abord il est une objection théorique, il est vrai, mais à laquelle il convient de répondre.

Si par un mécanisme quelconque le coloboma maculaire se trouve lié à une évolution vicieuse de la fente oculaire, pourquoi n'existe-t-il pas un scotome central constant, et nous venons de voir, à propos des phénomènes subjectifs, qu'il est des cas où la vision centrale est restée bonne. Or, dans le coloboma du plancher où la relation avec la fente oculaire n'est pas contestable, il est prouvé d'après des examens histologiques récents et sur lesquels nous reviendrons plus loin, que si la rétine peut être imparfaitement développée, il est des cas où cette mem-

(1) Dans une étude publiée en 1884 dans le *Wiener med. Blatter*, Schnabel s'applique à réfuter les arguments de Schmidt-Rimpler contre cette manière de voir. Nous avons vu plus haut que ce dernier auteur avait également révoqué en doute l'opinion de Fuchs au sujet de la pathogénie du colobome optique. Schnabel démontre le mal fondé des objections de Schmidt touchant la rareté relative des colobomes de la macula; l'existence dans un cas de Schnabel de quelques vaisseaux choroïdiens, les dimensions relativement considérables des colobomes. L'auteur d'ailleurs se rallie à l'opinion de Vossius sur la rotation du bulbe fœtal.

brane passe comme un pont sur la fente et ne présente aucune lacune à l'examen du champ visuel. Bien que la réponse soit indirecte, on n'en admettra pas moins la valeur de l'argument, d'où il résulte que, dans la discussion qui va suivre, on devra faire abstraction de ce facteur.

En deuxième lieu, si la relation est dûment établie quelle peut être la cause susceptible d'entraîner le trouble dans la fermeture de la fente oculaire? C'est là une question de deuxième ordre au point de vue qui nous occupe et que nous posons ici pour n'avoir plus à y revenir et dans le but de simplifier encore la discussion qui va suivre. Nous l'avons d'ailleurs soulevée à propos du coloboma du nerf optique. Qu'il nous suffise de rappeler que les opinions sont diverses. S'agit-il d'une invagination vicieuse du mésoblaste ou de l'oculo-pie-mère dans la vésicule oculaire secondaire avec résorption tardive des vaisseaux qui s'y rendent. S'agit-il comme certains examens histologiques tendraient à le prouver, d'un processus inflammatoire intra-utérin au niveau de la fente comme le pense Deutschmann? Ces incertitudes prouvent une fois de plus que même dans les cas où l'anomalie de développement semble le plus justifiée, il n'est pas toujours facile de la distinguer des maladies congénitales.

On conçoit que nous ne puissions trancher des questions si controversées.

La question ainsi débarrassée de ses parties accessoires doit dès lors se poser de la façon suivante.

La macula est ou n'est pas primitivement dans la fente oculaire : si elle fait partie de cette fente au début de l'évolution, force est d'admettre que le bulbe fœtal subit une rotation en dehors ou que la fente fœtale ne s'étend pas

seulement jusqu'au nerf optique, mais aussi en dehors de lui.

Si maintenant l'on se reporte à notre chapitre de développement, l'on verra que nous avons posé la question sans la résoudre : c'est qu'il s'agit d'hypothèses pures ne s'appuyant pas sur des faits précis d'observation et surtout proposées par les auteurs pour le besoin de la tératologie ; et c'est dans l'examen des faits tératologiques que nous devrons principalement puiser, pour ou contre elle, des arguments sérieux.

Reprenons donc successivement les divers termes du problème.

Le premier est celui-ci. La macula est ou n'est pas primitivement dans la fente oculaire.

Si elle n'est pas primitivement dans la fente oculaire, nous devons dès lors considérer la macula normale, comme un arrêt local dans le développement de la rétine. Or Manz rejette cette hypothèse ; il la rejette au nom de l'embryologie, car cette membrane possède à l'état embryonnaire une épaisseur sensiblement supérieure à celle qu'elle possède à l'état adulte, et nous verrons plus loin qu'il la repousse encore au nom de l'anatomie.

Nous avouons comprendre difficilement la portée de l'argument, tout au plus pouvons-nous dire que nous ne savons pas encore la cause de cet arrêt de développement.

La question a son importance, car cette rotation du bulbe fœtal qui paraît avoir tant préoccupé les auteurs allemands, semble n'avoir été inventée que pour répondre à un desiderata factice. On ne comprend pas la cause d'un arrêt local de développement. Cet arrêt de développement

semble en désaccord avec le degré variable d'épaisseur entre la rétine embryonnaire et la rétine adulte (simple question de mots, d'ailleurs) et la rotation du bulbe, hypothèse ingénieuse, mais dont la preuve anatomique est difficile à fournir, est introduite dans la science. C'est l'hypothèse difficilement explicable substituée à un fait qu'on n'a pu expliquer.

Mais poursuivons. Manz ne voulant pas admettre l'arrêt local du développement, place la macula dans la fente embryonnaire.

L'évolution des fibres optiques se faisant très hâtivement, il en résulte de la disposition de ces dernières autour de la macula, que le développement de celle-ci doit, dans cette hypothèse, se faire à une période très rapprochée du début de l'évolution. Du reste, Manz considère que la disposition des fibres et des vaisseaux rétiniens est la meilleure preuve que la macula est un reliquat de la fente. Nous nous sommes déjà expliqué sur ce point. Manz admet donc l'origine de la macula dans la fente et cette opinion d'ailleurs ne lui appartient pas en propre. Van Duyse nous rappelle que Huscke en 1827, Von Baer Stark en 1835 et Hannover, dans son mémoire sur la rétine de l'homme et des vertébrés, considéraient aussi la macula comme un reste de la fente embryonnaire.

Le dernier de ces auteurs a démontré du reste en 1876, dans une communication à l'Académie danoise, l'existence au niveau de la macula de dispositions anatomiques spéciales, en particulier du funiculus scleroticæ, situé derrière elle et qui n'est autre qu'un reste de la fente oculaire, ce funiculus jouerait encore, pour Rothholz, un rôle important dans la production de l'ectasie myopique.

Admettons donc que la macula représente un reste de la fente oculaire.

La tératologie nous apprenant par l'étude du coloboma du plancher que la fente embryonnaire siège en bas et en dedans, force est bien pour expliquer la position de la macula en dehors, d'accepter la rotation du bulbe fœtal adoptée par Manz, ou d'admettre avec Hirschberg qui rejette la précédente hypothèse, une extension de la fente en dehors qu'on peut expliquer d'ailleurs de la façon suivante en s'appuyant sur le texte même de l'auteur.

Supposons avec lui que la partie antérieure de la fente soit oblitérée et que la partie postérieure seule persiste. On peut considérer à cette portion de fente deux bords ; l'un est médiane, c'est-à-dire dirigé, non pas comme dit Hirschberg lui-même, vers le nerf optique, mais du côté de l'axe antéro-postérieur, c'est-à-dire de la macula. Supposons que ce bord croisse plus rapidement que l'autre : il se forme une lacune dans la région de la macula.

Nous devons reconnaître d'ailleurs que Manz lui-même frappé des objections qui se sont élevées contre la rotation du bulbe, a cherché également comme Hirschberg à expliquer la situation excentrique de la macula sans recourir à son hypothèse.

Il admet (nouvelle hypothèse) que la fente s'étend un peu au-delà du futur nerf optique et que cette extension explique la formation et la structure de la macula.

L'on nous permettra de ne pas suivre l'auteur dans les déductions, un peu obscures du reste, qu'il tire de la présence de la fente au delà du nerf optique : ce qu'il faudrait évidemment pour rendre les déductions inatta-

quables c'est la démonstration du fait sur lequel elles s'appuient.

Manz, à la vérité, s'appuie sur un fait anatomique, mais ce fait est resté unique, et n'a pas été retrouvé ultérieurement; n'est-on pas autorisé à penser qu'il s'agissait de quelque anomalie : on en pourra d'ailleurs juger à la lecture.

L'œil d'un embryon humain de trois mois montrait une protubérance sclérale très accusée. La rétine était adhérente avec la choroïde à la partie la plus profonde de cette protubérance et plus fortement que partout ailleurs. Une adhérence plus intime existait aussi à ce niveau entre la choroïde et la sclérotique. Elle était due à des vaisseaux perforants qui se retrouvaient déchirés sur la face postérieure de la sclérotique. La portion de rétine correspondante, placée — avec la face postérieure en haut — sous le microscope, montrait une fente s'étendant transversalement en dehors du nerf optique, fente n'intéressant pas toute l'épaisseur, mais spécialement les couches moyennes et internes . . . .
. . . .

Quoi qu'il en soit, Vossius, tout récemment dans une étude très remarquable publiée en 1883 dans les *Archives allemandes d'ophthalmologie*, s'est appliqué à démontrer anatomiquement la rotation du bulbe. Nous devons entrer dans quelques développements au sujet de ces consciencieuses recherches qui semblent avoir été accueillies avec faveur à l'étranger. L'auteur admet que le point d'entrée des vaisseaux rétiniens constamment situé dans le quart inféro-externe de la circonférence du nerf optique (1) et, d'autre part, l'existence, chez l'embryon, de

(1) C'est un fait qui résulte de nombreuses recherches consignées par l'auteur dans son mémoire.

la fente en bas et en dedans, semblent démontrer que le nerf optique exécute dans le cours de son développement un mouvement de rotation autour de son axe longitudinal, mouvement qui repond d'après lui à un angle d'au moins 90 degrés et qui s'exécute en bas et en dehors.

Dans le but de voir si la torsion était visible macroscopiquement il examina des embryons chez lesquels il enleva aux ciseaux la voûte orbitaire pour mettre en évidence le trajet complet de l'optique et arriva aux résultats suivants que nous reproduisons in extenso.

1° Embryon de 5 mois.

Longueur totale du nerf optique à partir de l'angle antérieur du chiasma . . .	10 1/2	mill.
Longueur du nerf optique du chiasma au foramen cœcum	2 1/2	—
Longueur du foramen au bulbe oculaire.	8	—
Longueur de l'axe orbitaire	13	—

Dont 6 mill. et demi pour le bulbe et 6 mill. et demi pour le nerf optique.

Ces 6 mill. et demi pour le nerf optique correspondaient à une longueur réelle de 8 mill. pour le nerf.

Vossius en conclut que le millimètre et demi en plus correspond à la rotation du nerf. Les bulbes étaient encore dans une situation relativement trés latérale.

2° Embryon humain de 6 mois.

Longueur du nerf optique du chiasma au bulbe.	12 mill. 1/2

Torsion très visible du nerf en un point intermédiaire

entre le chiasma et le bulbe. Cette torsion se fait d'en bas en dehors.

Longueur du chiasma au foramen. . . 3 mill.
Longueur du foramen au bulbe. . . . 9 mill. 1/2.

La rotation se fait à environ 1 mill. et demi en arrière du foramen.

Longueur de l'axe orbitaire 15 mill. { 7 mill. pour le bulbe.
8 mill. p. le nerf optique.

Le millimètre et demi en surplus correspond à la torsion et à la courbure du nerf.

3° Embryon de 6 mois.

Longueur du nerf optique du chiasma au bulbe . . . . 13 mill. 1/2.

Torsion et courbure commençant à 5 mill. en arrière du chiasma. Mesures orbitaires comme ci-dessus.

Du foramen au bulbe, la longueur du nerf est 10 mill. La partie de l'axe orbitaire correspondant au nerf optique ne mesurant que 8 mill. il en résulte que les 2 millimètres que présente en plus la longueur réelle du nerf repésentent la torsion et la courbure du nerf.

4° Embryon de 34 semaines.

Longueur du nerf optique du chiasma au bulbe. . . . . 19 mill.
Longueur du chiasma au foramen. . . . . 6 mill.

A 3 millimètres en arrière du foramen, torsion et courbure d'en bas en dehors.

Longueur de l'axe orbitaire. 19 mill. { 9 mill. pour bulbe.
10 mill. pour nerf optique.

Longueur réelle du nerf. . . . . 13 mill.

Donc 3 millimètres pour la courbure et la torsion du nerf.

5° Nouveau-né.

Longueur du nerf optique du chiasma au bulbe.	22 mill.
Longueur du nerf optique du chiasma au foramen	7 mill.

Courbure et torsion à 4 millimètres en arrière du foramen.

Longueur de l'axe orbitaire. 22 mill. dont { 11 pour le bulbe. 11 p. le nerf optique. }

Longueur réelle du nerf.	15 mill.

Le point d'entrée des vaisseaux centraux est à une distance de 5 millimètres du bulbe dans le quart inféro-externe ; petite saillie de la paroi à ce niveau.

Des recherches semblables, pratiquées sur des crânes d'adulte, ont permis à Vossius de constater dans tous les cas une torsion des plus manifestes ; la torsion du nerf coïncidait toujours avec le commencement de la courbe que le nerf décrit immédiatement après son entrée dans l'orbite et se trouvait éloignée du bulbe d'environ 22 à 24 millimètres.

Chez les mammifères enfin, la torsion semble également constante mais son siège est plus rapproché du bulbe que chez l'homme.

L'auteur, dans la 2e partie de son travail pense, en raison de l'union intime du bulbe et du nerf, qu'il n'est pas vraisemblable d'admettre que le mouvement se trouve limité au tronc nerveux seul jusqu'à son entrée dans le bulbe ; aussi essaie-t-il de démontrer la rotation simul-

tanée de ce dernier. Il s'appuie surtout sur la situation du muscle droit supérieur.

Chez l'embryon de 5 à 6 mois, dit cet auteur, ce muscle est situé sous la moitié latérale droite de la voûte orbitaire, son bord médian étant directement contigu au bord latéral de l'élévateur de la paupière supérieure et correspondant à peu près à la partie médiane de la voûte orbitaire. Chez le nouveau-né ce muscle se trouve ramené plus près de la ligne médiane sous le muscle élévateur, et chez l'adulte on le trouve au niveau de la partie médiane débordant sensiblement en dedans le bord médian de l'élévateur.

De ces données anatomiques découle ce fait, que le droit supérieur prend part durant le développement embryonnaire à la torsion de dehors en dedans pour venir se placer en définitive sous l'élévateur et s'insérer en dedans du méridien vertical du bulbe.

Il en résulte donc de ce changement de position du droit supérieur que le globe oculaire se meut dans le même sens que le nerf.

Cette double rotation simultanée du nerf et du bulbe étant ainsi mise en évidence, il devenait nécessaire d'en expliquer la cause. Vossius invoque à cet effet ainsi que nous l'avons dit les rapports qui existent entre le nerf et l'orbite, et remonte pour en interpréter l'influence à leur développement embryogénique.

Au début, ainsi qu'il a été dit au chapitre d'embryogénie, les yeux se trouvent situés sur les parties latérales de la vésicule cérébrale; mais par la suite le développement des parties latérales de l'orbite aux dépens de la grande aile du sphénoïde amène progressivement la vési-

cule oculaire en avant, mouvement qui nécessite l'incurvation de son pédicule.

Mais si, d'autre part, on se reporte aux différences existant entre la longueur de l'axe orbitaire et la longueur réelle de la portion orbitaire du nerf optique, et si l'on admet que le bulbe fixé par les paupières ne peut subir de mouvement de translation en avant, on en arrivera à comprendre que le nerf est contraint d'exécuter un mouvement de torsion autour de son axe longitudinal, mouvement auquel le bulbe devra nécessairement participer. Enfin cette torsion ne pouvant s'exécuter qu'en dehors de la gouttière optique, il en résultera encore que plus est grande la différence entre la longueur du nerf optique et la longueur du trajet qu'il a à parcourir dans l'axe de l'orbite, plus sera prononcée la torsion qu'il subit et la courbe qu'il doit décrire.

Nous n'avons pas, on le comprendra, à juger la question sur le terrain anatomique (1), mais nous devons au point de vue qui nous occupe voir quel appui vont fournir à cette théorie de la rotation les faits tératologiques.

Or la première difficulté qui se présente tout d'abord est d'expliquer les cas si communs de coloboma du plancher. Voilà déjà un fait qui met la théorie en échec puisque la présence du coloboma en bas nous oblige à admettre que dans certains cas le bulbe ne subit pas de rotation ; à la rigueur le fait peut se présenter, car la mauvaise acuité des yeux atteints de cette lésion donne à penser que la

(1) Nous avons d'ailleurs l'intention d'entreprendre plus tard la réfutation anatomique de cette théorie. Disons simplement que le professeur Panas considère comme fort contestables les arguments anatomiques invoqués par l'auteur.

macula n'existe pas ou du moins qu'elle est restée avec la fente dans le méridien vertical.

Ce défaut de rotation existerait encore dans les cas de coloboma du nerf optique décrits plus haut.

Une deuxième objection est la suivante : Pourquoi si la fente subit le déplacement présumé ne voit-on pas coexister avec le coloboma maculaire une ectasie antérieure selon le méridien qui passe dans la macula. Le fait n'a pas encore été observé, que je sache, et ce serait cependant là une circonstance bien propre à justifier l'hypothèse de la rotation.

Mais la difficulté augmente encore, si la macula occupe sa position normale comme dans deux cas publiés par Sœmish et cette difficulté reste sans solution si l'on admet que le coloboma du plancher est un reliquat de la fente : la fente s'est mise en dehors, puisque la macula occupe sa situation normale en dehors, et cependant nous retrouvons les restes de la fente à la place qu'elle occupe avant la rotation; tout aussi difficiles à expliquer et pour les mêmes raisons sont les cas où le coloboma maculaire vient à se compliquer d'un conus en bas (Voir coloboma du nerf optique).

Sans vouloir multiplier les exemples, dont nous avons indiqué les principaux, l'on peut conclure qu'il est des cas pour lesquels on est obligé d'admettre la non-rotation, ce qui ne présente d'ailleurs rien de vraisemblable, et qu'il en est d'autres absolument inexplicables et qui vont même contre le principe de la théorie en nous montrant que la présence de la macula en dehors n'est pas liée à la rotation du bulbe.

Nous nous trouvons donc ramené à la deuxième hypo-

thèse de Manz et à celle de Hirschberg (voir plus haut) qui en dehors de la rotation permet toutefois de comprendre la présence de la macula dans la fente au début de l'évolution; et sans accorder plus d'attention qu'ils n'en méritent aux détails fournis par ces auteurs, nous pouvons plus simplement penser avec Van Duyse que la portion de la fente située en dehors du nerf optique se sépare de la portion primitive pour former la macula, par l'interposition d'éléments rétiniens placés dans sa direction normale ; et l'on peut encore, d'après le même auteur, invoquer une explication semblable pour interpréter les diverses variétés de staphylomes congénitaux, qu'ils soient sous-papillaires (cône de l'Ecole de Vienne) ou péripapillaires.

Nous tenons à reproduire, d'après Van Duyse, à la fin de ce chapitre les cas principaux de coloboma maculaire publiés par les auteurs : nous y ajoutons les parties principales de l'observation très intéressante publiée par Van Duyse lui-même et à laquelle nous avons également fait plusieurs fois allusion.

Streatfield (1). — Homme de 25 ans, O. D : au niveau de la tache jaune, staphylome arrondi, fortement pigmenté à son voisinage, ayant ses dimensions quadruples de celles du nerf optique. L'auteur le désigne sous le nom « d'extraordinaire ». La tache n'a pas de connexions avec la papille, entourée d'un staphylome circulaire étroit, également bordé de pigment. L'intervalle existant entre le staphylome maculaire et celui qui entoure le disque optique est d'un diamètre papillaire. Les vaisseaux ciliaires courts sortent de la sclérotique sur la surface brillante de la tache (la plupart par paires); leur courbure indique une ectasie de la sclérotique.

Le sujet lit : Jaeger 16 avec peine.

Talko (2). — Homme de 37 ans. Amblyopie congénitale de l'œil droit. Pas d'anomalie de l'iris. Papille optique légèrement ovalaire

dans le sens transversal, pigmentée à son bord droit. A un quart de diamètre au-dessous et un peu en dehors du disque optique, tache pyriforme oblique, blanche d'aspect nacré vers le centre, trois fois grande comme la papille. Les limites, surtout le bord ciliaire fortement pigmenté, sont des plus nettes. Entre la tache et la papille optique, petites macules pigmentées du fond oculaire. Pas de vaisseaux rétiniens sur la surface de la lacune, qui n'est traversée que par une fine branche artérielle : Myopie forte. S = 1/5.

Champ visuel à moitié rétréci, concentriquement. — O. G : il n'existe pas de colobome, mais un staphylome falciforme et une myopie d'un faible degré.

De Wecker (1). — Garçon de 12 ans. O. D : H 1/36. S = 1/5. Dans la région de la macula, ectasie de couleur blanc bleuâtre, à bord tranchant, dans laquelle les vaisseaux de la rétine descendent à pic. L'excavation a quatre fois le diamètre d'une papille normale. Le bord interne et pigmenté de ce creux semble pencher sur la cavité formée par l'ectasie qui paraît avoir une profondeur de 2 mm.

Sur les parties ectatiques, on constate une perception fortement émoussée de l'impression sensorielle, ce qui exclut l'idée d'une altération pathologique en modifiant aussi sensiblement l'aspect de la région maculaire, elle eût aboli dans ce point toute perception lumineuse. Le sujet présente en outre un retard dans la réunion des os du crâne, la fontanelle postérieure étant encore imparfaitement fermée.

Reich. — O. G. emmétrope, normal. — O. D : Excavation physiologique de la papille plus prononcée du côté interne ; ligne falciforme, étroite, jaune à son bord externe pigmenté ; au niveau de la macula, tache blanc jaunâtre de forme rhomboïde avec reflet sclérotical accusé, moins grande que le disque optique. La tache maculaire tranche sur la choroïde voisine : une ligne pigmentée la borde à ses limites interne et supérieure. La lacune maculaire est privée de vaisseaux. $S = \frac{20}{XX}$, mais la vision est un peu moins nette qu'à gauche, ce qui est dû à l'absence de pigment ou à des inégalités de niveau insignifiantes de la rétine qui, en tous cas, est présente devant la lacune choroïdieme. Faible myopie (1/50) dans le méridien vertical.

De Montmeja. — Soldat de 37 ans. Aniridie congénitale double. O. D : normal — O. G, : petit colobome transversal de la choroïde, en forme de triangle dont la base s'appuie vers le bord externe de

la papille et dont la pointe forme un angle très aigu, dirigé vers la macula. La transition de la surface papillaire au colobome est à peine marquée. La lacune est plus longue que le diamètre papillaire et présente quelques taches pigmentaires. Il y a accumulation de pigment au bord de l'ectasie. La vision des deux yeux, légèrement hypermétropes, est normale et semblable.

Schweigger, faisant allusion, à l'article myopie, au cas de Streatfield décrit plus haut, s'exprime comme suit : Exceptionnellement, on peut voir cette forme de choroïdite circonscrite (de la macula) se développer sous forme d'un petit staphylome, nettement limité et séparé du staphylome falciforme, accolé à la papille, par du tissu choroïdien non modifié.

Schweigger a noté dans le cas observé par lui les particularités suivantes :

Région de la macula occupée par une tache claire de 1 1/2 à 2 D. P. distendue, excavée, présentant quelques macules pigmentaires et bordée d'un anneau noir.

Dans le champ visuel, scotome correspondant.

Hirschberg. — Garçon de seize ans. O. G. emmétrope, normal, — O. D. amblyope, divergent, compte les doigts avec la périphérie rétinieme. Papille pourvue d'un staphylome à sa partie inférieure et interne (à limite nette d'après la figure). Lacune maculaire elliptique, ayant des dimensions triples de celles de la papille, notablement excavée, de couleur blanc bleuâtre claire, parsemée de taches grisâtres dans les deux tiers dirigés du côté de la papille. Dans le tiers externe, elle est beaucoup moins excavée, la teinte y est blanc rosé avec taches pigmentaires disséminées. La tache pigmentaire, nettement limitée par un liseré pigmentaire surtout du côté papillaire, est abondamment pourvue de vaisseaux qui s'arrêtent au bord de la lacune. Une artère rétinieme traverse la périphérie du colobome.

De Wecker. — Jeune fille de 12 ans, amblyope depuis la première enfance. Œil gauche fortement myope, M 1/4, S = 2/7. Staphylome péripapillaire, nettement délimité par un bord pigmenté, s'étendant vers la macula, ectatique, de couleur blanc bleuâtre. La choroïde n'est représentée dans ce staphylome que par des macules pigmentées, disséminées.

Léger strabisme divergent de l'œil droit. Cet œil compte les doigts à 30 centimètres seulement. Myopie 1|4. Petit staphylome circons-

crit, dont le plus grand développement s'est également fait du côté du pôle postérieur. A ce niveau existe une fossette centrale profonde, où la choroïde n'est indiquée que par des plaques pigmentées. Le champ visuel n'a pu être exploré, en raison du peu de développement intellectuel du sujet.

L'auteur, comparant ce cas au premier décrit par lui, le range parmi les observations de dictyoschisma central (Hirschberg).

Schnabel. — Garçon de 15 ans. O. G. emmétrope; « conus » à la partie inférieure de la papille, S = 20/40. — O. D. Colobome de la rétine de forme elliptique (largeur, 4 1/2 diamètres ; hauteur 2 3/4 à 3 diamètres de papille, son bord supérieur est un peu plus bas que le milieu de la papille et éloigné de celle-ci de 1 1/4 de diamètre de

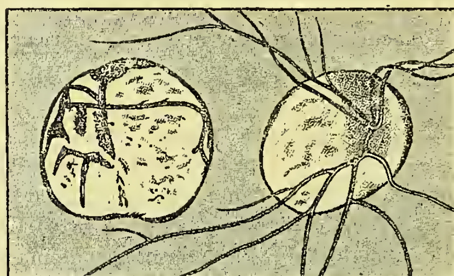


Fig. 48 (d'après de Wecker).

papille. La lacune, progressivement excavée vers le centre, est revêtue, du moins en partie, d'une membrane grisâtre délicate (rétine) et entourée d'un anneau de pigment. Sa surface blanc bleuâtre montre des vestiges de vaisseaux chroroïdiens en bas et en dehors, et est traversée par deux rameaux d'artères rétiniennes; au centre du colobome, un vaisseau surgit de la sclérotique et se ramifie dans la lacune. Sous le disque optique, ovalaire, oblique en dehors, existe un conus mal délimité et à ce niveau la réfraction est emmétrope. Dans le colobome, myopie 1|4, ainsi que dans la région sous-papillaire où la choroïde est peu pigmentée. Champ visuel : limites externes normales; au centre, lacune plus grande que l'étendue du colobome.

Schmidt-Rimpler. — Garçon de 8 ans. Dans la région maculaire, des deux côtés, à 2 ou 2 1/2 diamètres papillaires du disque optique,

existe une tache blanc grisâtre, transversalement ovalaire, ayant environ 2 1/2 fois le diamètre de la papille dans le sens horizontal et moins dans le sens vertical (2 figures).

Ces lacunes colobomateuses sont entourées d'un liseré étroit de pigment ; elles sont traversées par quelques petits vaisseaux rétiniens. On ne constate pas d'autres vaisseaux à ce niveau. Il n'y a pas de différence marquée de niveau dans les colobomes. O. D : H 12 D ; S = 5/6. — O. G : H. 11 D ; S = 1/3.

La vision est meilleure quand la fixation n'est pas centrale. Il n'y a pas de scotome central correspondant aux colobomes.

E. Fuchs. — Colobome de la macula lutea observé chez une jeune

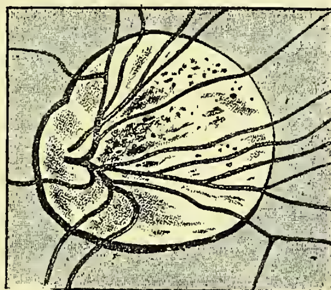


Fig. 49 (d'après de Wecker).

fille. Il existait dans les deux yeux. L'auteur n'a pas relevé de scotome dans le champ visuel. De chaque côté, un staphylome sous la papille optique. La figure représentant le fond de l'œil gauche montre, dans la région maculaire, une surface triangulaire d'un blanc éclatant, d'où naissent plusieurs veines et artères. Deux taches pigmentaires sur cette surface. En haut et en dedans de cette lacune, sur le fond normal de l'œil, deux petites plaques claires, arrondies, avec macules pigmentaires disséminées. Les vaisseaux rétiniens émargeant de la papille paraissent avoir un trajet normal. Les vaisseaux qui naissent dans la lacune se dirigent du côté temporal et ne font pas de coude au bord du colobome.

L'auteur cite un cas analogue observé par Dimmer dans l'œil gauche d'une jeune fille de vingt-cinq ans. Le colobome représentait un disque blanc d'une étendue de 5 D. P. De la lacune, sur la-

quelle existaient quelques taches pigmentaires, naissaient quelques vaisseaux rétiniens. L'acuité visuelle était presque normale. Fuchsa décrit ailleurs nne anomalie congénitale de la choroïde qu'il a rapprochée, au point de vue étiologique, des colobomes de la macula, bien que cette anomalie fût située en dehors de cette région. — « S'il est difficile, dit l'auteur, de comprendre pourquoi les colobomes peuvent atteindre la région maculaire, il est encore moins aisé d'expliquer comment on peut rencontrer une formation de l'espèce au-dessus et en dehors du pôle postérieur. »

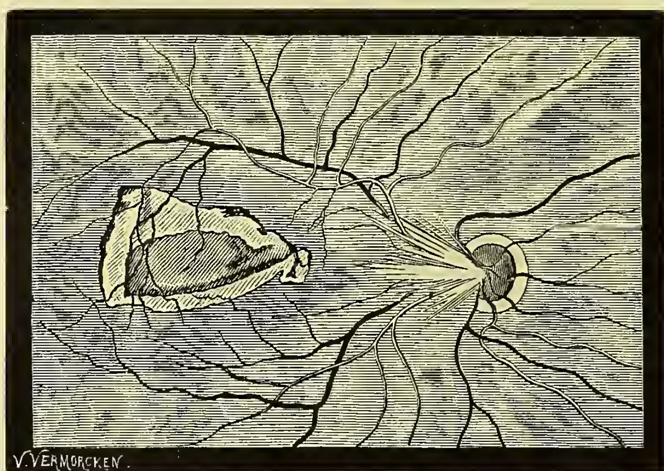


FIG. 50. O. G. (d'après VAN DUYSE).
Colobome central (image renversée).

VAN DUYSE (osbervation résumée). — L'œil droit du sujet est emmétrope et normal sous tous les rapports. L'œil gauche, amblyope, est affecté d'un léger strabisme interne. La vision défectueuse de cet œil existe depuis l'enfance, aussi loin que peuvent porter les souvenirs de l'intéressé, qui n'a jamais présenté la moindre affection de l'œil, sauf une blépharite légère survenue depuis quelques mois.

La papille du nerf optique (1), de forme arrondie, est entourée d'un large anneau scléral](3), à double contour, dont les limites sont nettes en haut, du côté nasal et en bas, mais ne sont guère appréciables du côté maculaire ou temporal. Du côté nasal, le bord

interne de l'anneau est séparé de la surface du disque optique par un liseré pigmenté (2), interrompu vers le centre, c'est-à-dire dans le diamètre horizontal de la papille.

Quant à la surface papillaire, uniformément rosée dans son étendue visible, elle est progressivement excavée de la périphérie vers le centre. L'excavation centrale physiologique est plutôt située vers le côté temporal de la papille. Les petits vaisseaux qui émer-

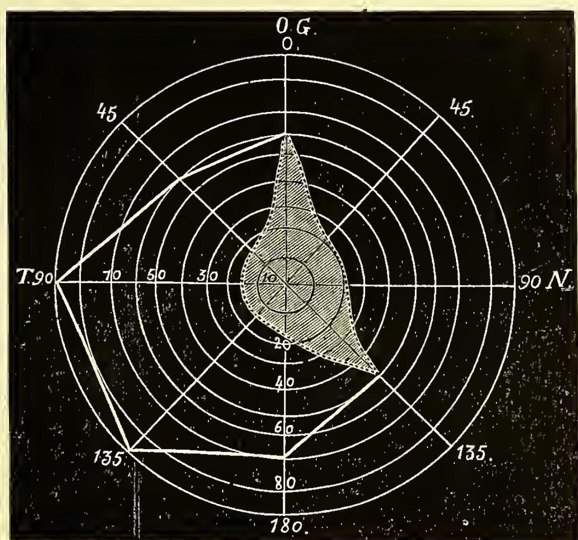


Fig. 51.

gent de la papille du côté nasal montrent le mieux, par leur courbure, cette disposition de l'extrémité du nerf optique.

L'origine des gros vaisseaux est reportée vers le côté temporal, mais elle est indistincte ou même tout à fait cachée. A ce niveau la rétine a un aspect strié : le tissu opaque et radié qui couvre l'origine des troncs vasculaires, s'étend vers la région de la macula et jusqu'à une certaine distance du disque optique, le long des vaisseaux qui la contournent. Dans ce tissu strié, apparaissent deux faisceaux d'un blanc éclatant et crayeux, cachant complètement les vaisseaux sous-jacents.

L'un, le plus court, horizontalement dirigé vers la lacune maculaire, s'arrête à 1 D. P. de cette dernière. L'autre également épais

et d'un blanc mat, se place, sur une étendue de 2 D. P. au devant de l'artère et de la veine temporales inférieures. Il s'agit là d'une persistance, dans la rétine, de la gaîne de myéline des fibres du nerf optique (épanouissement du nerf optique, fibres nerveuses à double contour). Toutefois, l'aspect strié de la rétine, entre ces deux faisceaux, dépend peut-être autant d'une accumulation des fibres du nerf optique du côté temporal de la papille que de la présence de fibres myéliniques isolées. Il ne sera pas inutile de faire remarquer que c'est du côté temporal du nerf optique que l'on constate, à l'état normal, une plus grande rareté dans la distribution des fibres optiques. Il est excessivement rare de voir l'expansion de fibres optiques non transparentes s'opérer dans toutes les directions, y compris celle de la macula lutea, et c'est certainement dans cette dernière direction que l'on a rencontré le moins de fibres à double contour (1). L'aspect strié est le plus évident, le voile est le plus épais au devant des troncs qui contournent le colobome en bas; c'est là une anomalie bien connue, plus d'une fois décrite, qui siège généralement du côté nasal, aux parties supérieures et inférieures de la papille optique (absence de fibres optiques dans la région de la macula). Je l'ai relevée avec soin à raison de sa disposition insolite, mais surtout de sa coexistence avec le colobome central.

Comme la figure 1 le démontre, et comme cela a été observé pour certains colobomes du plancher oculaire, les troncs artériels et veineux de la rétine contournent la lésion de la macula et n'en restent éloignés que d'une faible distance; mais leurs branches secondaires, surtout celles qui naissent de l'artère et de la veine temporales inférieures, envahissent le territoire du colobome. Celui-ci représente une figure triangulaire allongée, dont la pointe, arrondie et quelque peu isolée, est tournée vers la papille dont elle est distante de 2 D. P. Une ligne horizontale partageant la papille en deux parties égales passerait dans le tiers inférieur du colobome. L'étendue transversale de ce dernier est de 3 D. P.; sa hauteur es de $1 \frac{3}{4}$ D. P.

A part l'anomalie observée dans le territoire qui sépare le disque optique du colobome, à part la lésion centrale qui va nous occuper à présent, le fond de l'œil (surtout l'exploration du plancher oculaire) ne présente aucune anomalie. Les vaisseaux choroïdiens ne sont pas visibles.

Le colobome tranche nettement sur le fond oculaire environnant, plus foncé, plus pigmenté à ce niveau qu'en d'autres régions. Il est nettement limité par un liseré noir, interrompu par places, mais très accentué du côté temporal ou basal de la tache anormale à sa partie inférieure et vers la pointe. La lacune elle-même représente une surface d'un blanc jaunâtre et brillant à la périphérie, espèce d'anneau plus large vers les côtés temporal et inférieur du colobome, plus étroit du côté supérieur et situé sur un plan plus profond que le tissu sain circonvoisin (petites taches grisâtres à l'image droite).

Comme le montre la figure, il y a une accumulation de pigment grisâtre aux extrémités interne et externe de l'excavation centrale du colobome, accumulation qui a été également constatée pour certains colobomes du plancher oculaire.

La partie centrale, la plus excavée du colobome, a un reflet nacré qui a été relevé dans un autre cas de l'espèce (Wecker); nulle part il n'existe de traces de vaisseaux choroïdiens ou scléroticaux.

Cas de Remak. — *Centralblat für praktische nervenheilkunde*, septembre 1884, p. 275.

G. M. élève dans un gymnase, 16 ans, se présente pour réclamer la correction de sa myopie. Il fait remarquer en même temps, que depuis son plus jeune âge il voit moins bien de l'œil droit. Il louchait autrefois de cet œil.

A l'examen ophthalmoscopique on constate qu'à gauche la papille a la forme d'un ovale dont le grand diamètre est dirigé obliquement, de haut en bas et de dedans en dehors. Le bord externe se déprimait et se trouvait contourné par une large faucille légèrement ectasiée. Les vaisseaux présentaient leur mode d'émergence normale, en un point situé un peu vers en bas, au niveau duquel on ne découvrait presque plus rien de la lame de la choroïde (*lamina cribrosa*). La veine inférieure est le siège de pulsations visibles, dans le voisinage immédiat du hile. État de la réfraction; myopie 3 D. Champ visuel et acuité visuelle, rien d'anormal.

A droite, la papille présentait un aspect analogue sauf que le grand diamètre de l'ovale avait une direction sensiblement verticale et que son niveau était moins élevé au-dessus de celui de la rétine. De ce côté également se voyait une faucille occupant la moitié temporale de la papille, avec des bords bien dessinés et bordés d'un amas pigmentaire.

L'excavation centrale de la papille était à peine perceptible, les

vaisseaux affectaient une distribution normale : pulsations spontanées de la veine temporale inférieure, mais tandis qu'à gauche la macula lutea présentait son aspect habituel, à droite il en était tout autrement : Tout le champ de la macula et la zone avoisinante étaient occupés par une tache qui par points était d'un jaune blanchâtre. La distance qui la séparait de la papille était environ de 2 (millimètres?), son diamètre vertical mesurait également 2 P. D. Son diamètre horizontal environ 3. Dans son ensemble elle était ectasiée (environ un millimètre de profondeur), principalement dans sa moitié nasale; au niveau de laquelle les vaisseaux choroïdaux et scléroticaux se voyaient le plus nettement avec 4 D (dioptries?), l'observateur étant supposé emmétrope, tandis que les vaisseaux de la papille se voyaient le plus nettement avec 1 D. La partie ectasiée était limitée de toutes parts par un bord à pic, bordé en haut, en bas et en dehors, par des amas de pigment, séparés les uns des autres, entre lesquels amas s'en voyaient d'autres, plus petits, et qui étaient reliés entre eux par deux trainées pigmentaires qui traversaient transversalement le champ de la tache. Par suite celle-ci se décomposait en quatre zones qui n'étaient pas toutes très nettement délimitées dont les deux occupant la moitié temporale étaient constituées par une trame à mailles assez serrées, enserrant les particules pigmentaires, et reflétaient mal la lumière projetée sur la sclérotique, tandis que les deux zones nasales étaient constituées par un réseau très fin à larges mailles qui n'atténuait que très faiblement la lumière reflétée par la sclérotique; sur ce fond cheminaient environ cinq ou six vaisseaux choroïdiens, qui s'arrêtaient brusquement au bord de la zone ectasiée, ne laissant reconnaître qu'en un petit nombre de points leur continuité avec les vaisseaux de la portion normale de la choroïde. Il y a lieu de mentionner d'une façon spéciale qu'un rameau considérable de l'artère rétinienne supérieure gagnait en droite ligne la zone ectasiée, qu'elle coupait dans son tiers supérieur, en décrivant de légères sinuosités en pénétrant et en sortant tour-à-tour de la dépression, de même qu'un rameau de l'artère temporale inférieure cheminait à travers l'amas de pigment situé près du bord inférieur.

L'acuité visuelle de l'œil était notablement amoindrie, pas de rétrécissement périphérique du champ visuel ni pour le blanc ni pour le noir. Par contre, scotome central, qui atteignait en haut et en dedans 10 degrés, en dehors et en bas 5 à 8 degrés. A part cela

les deux globes oculaires présentaient une conformation normale. Pas de trace d'un colobome de l'iris ou de la choroïde.

Cas inédit de M. Debierre. — M. S. 16 ans, se présente à la clinique du Dr Ed. Meyer se plaignant de sa vue qui baisse depuis peu de temps du côté gauche. De l'œil droit il n'a jamais bien vu. A l'examen ophthalmoscopique, nous constatons une névro-rétinite typique. Dans l'œil droit le nerf optique est parfaitement sain, mais nous trouvons au niveau de la macula un colobome très étendu de forme ovoïde. Les bords sont nettement limités par un cercle pigmentaire. On voit les vaisseaux de la rétine plonger dans cette excavation. Il existe une différence de 5 dioptries à l'image droite entre le fond et les bords de cette excavation. Son plus grand diamètre est horizontal et mesure 2 diamètres et demi de papille, et son diamètre vertical plus petit 1 diamètre et demi. Sa grosse extrémité est tournée en dehors. La vue de l'œil droit est réduite à pouvoir compter les doigts à 3 mètres. Il existe un large scotome central dans le champ visuel, l'œil est hypermétrope.

L'œil gauche, siège de la névro-rétinite, n'avait plus que $\frac{1}{30}$ de la force visuelle normale; par un traitement approprié la névro-rétinite guérit, en laissant cependant un peu d'atrophie de la pupille, la force visuelle est revenue à un quart de la normale. L'œil droit naturellement a toujours conservé la même acuité visuelle.

Anomalies diverses et maladies congénitales du nerf optique. — Après avoir étudié en détail, sous le nom de colobome du nerf optique, l'anomalie la plus importante du nerf optique, nous devons rapidement en signaler quelques autres qui pour la plupart à la vérité ont trouvé place dans les divers chapitres de ce travail.

Absence du nerf optique. — Cette absence a été signalée à diverses époques par Haller, Klinkosch, Magendie, Seiler et plus récemment par Neumann (*Opth. hosp. reports* t. 4) chez deux sœurs; par Hutchinson (*ibid.* t. 5), par Brière (*Ann. oc.* t. 78) sur une jeune fille aveugle de naissance.

Dans ces cas le nerf optique est remplacé le plus souvent

par un cordon fibreux, dépourvu d'élément nerveux, et l'absence coexiste parfois avec celle du chiasma et des anomalies variables du côté des centres nerveux.

L'atrophie signalée par Panizza et Alan Burns, l'inégalité de profondeur et d'épaisseur (Sommering), l'aplatissement congénital (Morgagni), la réduction du nerf à son névrilème (Seiler) sont des lésions de même ordre et sur lesquelles nous n'avons pas à insister.

Mais la particularité la plus importante à signaler est la coexistence constante de l'anomalie qui nous occupe avec la microphthalmie ou l'anophthalmie et nous renvoyons, pour éviter toute répétition, le lecteur à ces chapitres dans lesquels nous avons fourni des renseignements importants sur l'état du nerf optique chez les microphthalmes.

Nous ne donnerons ici que quelques renseignements complémentaires. Dans le cas de Brière déjà cité, malgré l'absence du nerf, l'artère centrale existait des deux côtés, le calibre et la division des vaisseaux étaient normaux. O'Gleby (*Ophth. hosp. reports,* t. 6 p. 270) décrit le cas d'un enfant de neuf ans chez lequel il a observé une papille gauche sous forme d'une petite tache comprimée et divisée par un pont étroit et d'où émergaient les vaisseaux. La papille droite avait une forme curieuse : elle était représentée par une opacité à teinte plombée et d'ou émergeait un seul vaisseau.

Or dans ces cas, où la microphthalmie manquait, l'on est en droit de se demander, comme Leber et de Graefe l'avaient déjà indiqué, s'il ne s'agissait pas plutôt d'atrophie héréditaire que d'absence totale du nerf optique.

Cette opinion est très probable, mais nous ne pensons cependant qu'on doive avec Duwez (*Dict. encyclop.* arti-

cle nerf optique) donner comme exemple le cas de Neumann où les pupilles réagissaient à la lumière, car la physiologie enseigne que la section du nerf optique d'un côté n'empêche pas la pupille correspondante de se contracter sous l'influence d'une lumière placée devant l'œil opposé ; et l'observateur ne dit pas si la lésion était unilatérale, et dans quelles conditions l'expérience a été faite.

De ce qui précède il faut cependant conclure qu'en dehors de la microphthalmie et surtout de l'anophthalmie, les cas décrits sous le titre d'absence du nerf doivent plutôt être rangés sous la dénomination de névrite optique héréditaire ou d'atrophie de la papille. Il convient de ne tenir compte que des cas où l'examen histologique a été pratiqué : Quant à l'absence de la papille constatée à l'ophthalmoscope elle est le plus souvent liée à la névrite héréditaire ou à des malformations particulières du nerf optique sur lesquelles nous avons insisté dans une autre partie de ce travail. Dans cette hypothèse, il s'agirait de déterminer sous quelle inflence cette atrophie sera développée : Nous y reviendrons à propos de la névrite héréditaire.

Absence congénitale des vaisseaux. — Cette anomalie a été observée par Demours, de Graefe et Mooren ; mais il est difficile de se prononcer sur sa signification véritable. Mooren l'attribue à une rétinite pigmentaire sans pigment. Demours invoque une affection cérébrale et de fait il est impossible dans l'état actuel de la science d'en faire une étude à part et de les considérer avec Galezowski comme un arrêt de développement ayant porté exclusivement sur l'artère centrale. Néanmoins la coexistence ordinaire de l'absence des vaisseaux avec des affections déjà classées

par nous dans la catégorie des maladies congénitales nous a engagé à la mentionner dans ce chapitre.

La *disposition anormale des vaisseaux* (vaisseaux intervertis de Fuchs, etc) et de la papille optique (ectopie, aspect anormal) rentre dans l'étude que nous venons de faire du colobome du nerf optique et ne peut en être séparée. En effet en dehors de l'anomalie du nerf optique qui commande le plus souvent à ces dispositions, il n'existe ordinairement que de simples variétés, dont nous n'avons pas à faire ici l'histoire et qui ne présentent d'ailleurs que peu d'intêret.

Nous ne ferons d'exception que pour deux cas, qui méritent une courte mention.

Dans le 1er rapporté par Vossius, l'anomalie portait sur les veines et se trouvait caractérisée par l'existence d'un glomérule de vaisseaux situés en bas et faisant anastomoser deux veines rétiniennes situées à ce niveau. Dans le 2e qui a été relaté par Hernicke (*American Jour. of ophth.* 1885), deux des veines de la papille se réunissaient en formant sur la papille un amas de circonvolutions présentant l'aspect d'une framboise.

Les anomalies de coloration (papilles blanches) coexistent quelquefois avec une vision normale et représentent une simple variété dont nous n'avons pas à nous occuper ici.

Dans la grande majorité des cas, elles se rencontrent chez des sujets amaurotiques dès la naissance, et caractérisent alors l'atrophie congénitale du nerf optique, due le plus souvent à une névrite optique héréditaire.

L'anomalie inverse (pigmentation du nerf autour de la papille) a déjà été indiquée dans le colobome du nerf optique.

Nous signalerons enfin un cas de Mauthner, rapporté par Duwez (art. Optique : *Dict. encyclop.*), sans indication de source, et relatif à la bifurcation des fibres nerveuses.

Les fibres nerveuses se bifurquaient en deux fins faisceaux se dirigeant l'un en haut et l'autre en bas. En dedans et en dehors, il n'y avait pas de vaisseaux : ceux-ci suivaient la direction des fibres nerveuses.

Nous avons tenu à faire cette aride énumération d'anomalies du nerf optique décrites par les auteurs, pour faire ressortir ce fait important selon nous, qu'elles dérivent pour la plupart du colobome du nerf optique déjà décrit, et de la névrite héréditaire, dont il nous reste à présenter l'étude.

La connaissance relativement récente du coloboma optique permet de comprendre en effet comment les observateurs n'aient pu, toujours, saisir le lien qui les y rattachaient, et aient décrit séparément ceux de ses symptômes qui les avaient plus particulièrement frappés (1).

Névrite héréditaire. — Sous ce titre, nous entendons désigner une variété particulière de névrite qui, bien que développée après la naissance, doit, pour des raisons générales que nous avons indiquées ailleurs, être rangée dans la classe des maladies congénitales. N'avons-nous pas, d'ailleurs, envisagé précédemment des cataractes héréditaires, apparaissant à une période quelconque de l'existence, et se montrant au fur et à mesure qu'on les

(1) C'est là du moins la conviction qui est ressortie pour nous de la lecture très attentive des diverses observations publiées dans la littérature ophthalmologique.

considérait, dans des générations successives, à un âge de moins en moins avancé, jusqu'à se présenter à la naissance dans les derniers descendants.

Considérant la question à un autre point de vue, nous pouvons à la rigueur admettre, dans certains cas, que la névrite a débuté pendant la vie intra-utérine, à une période très rapprochée de la naissance, et que sa marche a été assez lente pour ne produire une amblypoie marquée que plusieurs années après la naissance.

Cette manière d'envisager les choses nous permet de rapprocher la névrite héréditaire de l'atrophie papillaire observée dès la naissance. Il n'y aurait dès lors, entre les deux, qu'une différence touchant l'époque du début et la marche du processus.

L'étude de la névrite héréditaire est de date relativement récente.

Bien qu'il existe dans la science des exemples déjà anciens de plusieurs membres d'une même famille frappés de cécité à un âge très avancé èt chez lesquels cependant on pouvait invoquer une prédisposition congénitale (cas de Beer, de Demours, de Travers), cette affection n'est bien connue que depuis les travaux de de Graefe et surtout de Leber (*V. Gr. Arch.* B. XVII n° 2 pp. 249-291, 1871, et *Nagel's Jahresbericht* pour 1871, 1872). Depuis elle a fait l'objet de publications nombreuses parmi lesquelles nous signalerons celles de Daguenet et Galezowski (*Journal d'Ophth.* T. I, p. 342, 1872), de Prouff (*Thèse de Paris*, 1873), de Mooren (*Ophth. Mittherlungen*, *Berlin*, n° 8, p. 87, 1874), d'Alexander (*Zehend Mon. Bl.* B. XII, p. 62, 1874), d'Higgens (*Revue clin. d'Ocul. du S. O.* 1882), de Keersmacker (*Recueil d'ophth.*, 1883). Signalons en outre

le chapitre atrophie congénitale et héréditaire du *Traité d'Abadie* et surtout l'article du professeur Panas dans le *Dictionnaire de médecine et chirurgie pratique,* article auquel nous ferons de nombreux emprunts.

Cette affection, qui frappe généralement plusieurs enfants à la fois, débute rarement avant l'âge de 12 ou 13 ans, rarement aussi après 30 ans. Le plus ordinairement c'est entre 18 et 23 ans qu'elle fait son apparition. Exceptionnellement on a vu le mal survenir à l'âge de 5 ans et à celui de 43 ans.

Le nombre des enfants atteints dans une famille a varié de 2 à 7. La prédisposition du sexe masculin est très marquée : 90 p. 100. L'hérédité est rarement directe, le plus ordinairement le père et la mère sont indemnes; ainsi dans un cas de Leber six enfants dont cinq garçons et une fille furent atteints. Trois étaient d'un premier lit, trois du second. Le père et la mère avaient les yeux sains, deux des frères de la mère étaient atteints d'amblyopie depuis longtemps.

De même Keersmacker rapporte le cas d'un jeune homme de 19 ans dont les 4 oncles maternels ont été frappés d'amblyopie de 20 à 40 ans.

Enfin l'affection frappe presque toujours les frères ou sœurs simultanément. Tel est le cas de la famille qu'a observée de Graefe.

« La névrite se montre seule ou bien accompagnée d'autres lésions du système nerveux. Ainsi on a noté la céphalalgie habituelle, les vertiges, l'irritabilité du caractère, les palpitations, les spectres lumineux, la flaccidité ou la paralysie des membres et les attaques convulsives ou épileptiformes. Du côté des ascendants on a signalé

parfois l'épilepsie, l'alcoolisme et nous connaissons un cas de folie de l'oncle maternel. Du côté des autres enfants on a signalé aussi une grande mortalité et des malformations du crâne » (Panas, *loc. citato*). Dans tous les cas la lésion est bilatérale; d'ordinaire les deux yeux sont atteints successivement et à un degré différent et c'est l'œil droit qui est envahi le premier le plus souvent.

Le trouble visuel est presque subit. Il apparaît sous forme d'un nuage qui en quelques jours est assez épais pour rendre toute lecture impossible.

Ce trouble progresse 4 ou 5 semaines environ, puis il reste stationnaire.

Presque toujours la diminution de l'acuité visuelle est due à un scotome central, et la périphérie est toujours plus ou moins intacte.

Le sens chromatique, qui n'est pas atteint toujours dès le début, souffre cependant de bonne heure et se perd aussi du centre vers la circonférence. Plusieurs fois la cécité pour les couleurs s'accompagnait de sensations lumineuses subjectives telles que lueurs, étincelles, éclairs; très rarement de douleurs véritables, et nous verrons plus loin que de Graefe invoquait ces sensations lumineuses, en faveur de sa théorie de la névrite rétrobulbaire.

L'existence d'un scotome central explique encore pourquoi les malades voient d'ordinaire plus distinctement le soir que dans le jour.

L'examen ophthalmoscopique donne des résultats différents suivant la période de la maladie.

Pendant la période progressive, les changements dans la papille sont très peu prononcés, et celle-ci apparaît

tantôt normale, tantôt hypérémiée et comme voilée d'un léger nuage.

Plus tard, elle se décolore et prend l'aspect tendineux de l'atrophie simple. Les vaisseaux sont diminués de calibre. Dans ces conditions la lésion se rapproche par ses caractères de ceux de l'atrophie blanche que l'on observe chez les enfants nés amaurotiques, sans qu'il y ait coexistence de microphthalmie, c'est ce qui justifie le rapprochement que nous avons fait entre les deux maladies, dès le début de ce chapitre.

Quand l'affection débute plus ou moins longtemps après la naissance, le diagnostic se fera aisément par la recherche des signes ophthalmoscopiques que nous venons d'indiquer et qui n'ont de valeur, comme nous l'avons dit plus haut, que lorsqu'ils coexistent avec la diminution de l'acuité visuelle. Mais l'intérêt réside évidemment dans la détermination de sa nature réelle. Elle devra se déduire d'une série de particularités qu'il est bon d'avoir présentes à l'esprit. L'âge, le sexe, les antécédents héréditaires auront une très grande importance; sous ce dernier rapport, il ne faudra pas négliger de remonter à la deuxième génération, puisque souvent les ascendants directs du sujet échappent à la lésion. D'autre part, l'état stationnaire, la bilatéralité de l'affection, le degré différent de la lésion dans les deux yeux, aideront encore au diagnostic. Il ne faudra d'ailleurs pas négliger la recherche attentive des diverses causes susceptibles d'engendrer la production de la névrite optique. On nous permettra de n'y pas insister ici.

Le pronostic est toujours funeste. Car la vision se perd en totalité ou bien il persiste un scotome central pouvant

rendre l'acuité centrale visuelle insuffisante. Le rétablissement de la vision centrale jusqu'à un quart ou un tiers n'a été constaté par Leber que 3 fois (sur 3 enfants d'une même famille), sur 55 cas appartenant à 16 familles. Mooren rapporte un quatrième cas de guérison.

Quelle est la nature de cette affection?

Pour de Graefe l'atrophie serait due à une névrite rétro-bulbaire, mais il ne dit rien de sa nature, Galezowski l'attribue à une périostose de nature scrofuleuse ou hérédo-syphilitique qui se développerait à la base du crâne au voisinage du chiasma et amènerait ainsi l'inflammation des nerfs optiques, or il ne peut s'agir ici que d'un cas particulier non susceptible de dégénéralisation.

Keersmacker dans l'exemple que nous avons cité ayant retrouvé l'alcoolisme chez le grand-père du sujet se demande si un homme atteint d'amblyopie centrale par intoxication ne peut pas engendrer des êtres, chez qui les fibres du nerf optique sont frappées d'un tare qui évoluera vers l'âge de la puberté sous l'influence d'un excès quelconque, alcoolique ou autre.

Norris (Boston 1885), qui rapporte l'histoire d'une famille où 7 enfants furent tous atteints, enfants dont les père et mère étaient indemnes mais dont l'aieule, un grand oncle et plusieurs cousins avaient été frappés, se demande si la lésion siège bien dans le nerf optique ou si l'on n'a pas plutôt affaire à une lésion centrale. Car comment expliquer qu'on retrouve des lésions manifestement semblables jusqu'à la deuxième génération comme dans le cas actuel.

De ce qui précède il résulte qu'il n'existe que des hypothèses sur la nature véritable de l'affection qui nous occupe.

Les moyens de traitement sont en général peu efficaces : ils varient d'ailleurs suivant la période de la maladie. Au début les ventouses Horteloup, les frictions mercurielles, les sudorifiques peuvent être employés.

A la période d'atrophie on peut avoir recours aux frictions mercurielles, aux courants continus, au nitrate d'argent à l'intérieur. La strychnine et l'iode sont restées inefficaces.

Persistance des fibres nerveuses à myéline dans la rétine. — *Synonymie.* — Plaques fibreuses congénitales.

Les fibres nerveuses qui constituent le tronc du nerf optique se dépouillent normalement chez l'homme de leur enveloppe de myéline au moment où elles s'étalent pour constituer la rétine, c'est-à-dire au niveau de la lame criblée. Par exception (1) ces fibres nerveuses peuvent par suite d'un vice de développement congénital conserver leur couche de myéline. C'est à cette anomalie qu'on a donné le nom de plaques fibreuses congénitales. Décrite pour la première fois par Müller (*Anat. - Phys. Unternichungen über die Retina Leipzig,* 1856, p. 80), cette anomalie fut retrouvée par Virchow (*Arch. für path. Anat.* Bd x p. 190) par Otto Bergmann *Ibid.* Bd xiii p. 97) et par Reklinghausen (*Ibid.* Bd. xxx p. 375). Mais ces auteurs n'avaient pas observé le fait pendant la vie, et leurs constatations sur le cadavre n'étaient pas venues compléter les résultats d'observations ophthalmoscopiques. Schweigger fut le premier qui découvrit cette anomalie sur un œil vivant et nous renvoyons le lecteur à la description qu'il a donnée

(1) Nous n'avons à envisager ici que la rétine humaine, car dans quelques espèces animales, le lapin par exemple, la persistance des fibres à myéline constitue un phénomène normal.

dans la 2e édition de son manuel (Édition 1873, p. 449).

Cette anomalie a encore été étudiée par Hermann Schmidt de Marburg; par de Wecker (*Traité des mal. du fond de l'œil,* p. 96); par de Graefe (*Zehender's Augenheilkunde,* 1865, p. 623); par Sichel fils, par Otto Becker (*Wiener méd. Wochenschrifft,* 1867, nos 28, 29); et plus récemment par Brever (*Opht. soc.*, 1885) par Hartridje (*Ibid.* 1885); et par Eversbusch (*Klin. Monatsb. Auges*, Stuttgart, 1885. XXIII, p. 1-24) dont on nous saura gré de reproduire plus loin la belle observation.

En vain de Graefe qui n'avait observé ces plaques fibreuses que chez les adultes, et Mooren, ont-ils prétendu que cette affection n'était pas congénitale. Tous les auteurs s'accordent actuellement pour considérer cette lésion comme le résultat d'un vice de développement.

Ces anomalies ne sont pas du reste très rares, et les observations se multiplient à mesure qu'elles sont mieux connues.

Elles se présentent tantôt sous forme de tache unique tantôt sous forme de taches multiples, leurs dimensions sont variables, tantôt punctiformes, de la dimension d'une tête d'épingle, tantôt moindres qu'un diamètre papillaire, tantôt beaucoup plus étendues.

Leur coloration varie aussi; elles peuvent être d'un blanc éclatant ou légèrement rosées. Dans le premier cas les fibres se présentent sous une épaisseur notable, dans le second leur épaisseur est beaucoup moindre, elles deviennent translucides et reçoivent de la choroïde sous-jacente cette coloration rosée. Les taches ont une apparence striée caractéristique, et les stries d'une finesse remarquable affectent une disposition radiée qui est en

rapport avec l'épanouissement du nerf. Les bords surtout sont très irréguliers et découpés en fines dentelures. Le niveau des plaques est souvent plus saillant que le plan du reste de la papille. Elles ont pour siége de prédilection la partie supérieure et inférieure de la papille, puis sa partie interne : la partie externe au contraire, c'est-à-dire celle qui avoisine la macula, en est toujours exempte, de sorte qu'elles ne siègent jamais du même côté que le staphylome postérieur.

Parfois ces taches n'occupent qu'une ou plusieurs sections papillaires, un ou plusieurs vaisseaux, dont elles masquent en partie le trajet. Mais on remarque que ces vaisseaux, avant de disparaître sous les plaques, et quand ils en émergent, n'offrent aucun épaississement de leurs parois, qu'ils ne sont recouverts d'aucun nuage, et qu'ils reprennent leur cours régulier.

Quand on suit dans leur trajet les fibres à myéline, on les voit perdre leur couche à myéline plus ou moins brusquement. Et dans certains cas, « (cas de Virchow et de Schmidt), on voit après leur épanouissement les fibres nerveuses s'entourer à nouveau de myéline et former un petit ilôt blanchâtre. De même les fibres à myéline peuvent présenter des renflements variqueux, tantôt au contraire elles sont « homogènes et ne présentent pas ces renflements variqueux qu'on trouve dans les fibres nerveuses de la masse cérébrale » (Rokitansky, *loc. citato*. — Quant à la rétine elle est complètement saine, et sauf l'agrandissement du punctum cœcum, ces taches n'occasionnent aucun trouble fonctionnel (Otto Becker).

Ces derniers caractères empêchent de confondre ces plaques fibreuses congénitales avec les traces d'inflamma-

tion de la rétine et du nerf optique, dont elles n'ont du reste ni l'aspect ni l'évolution. En effet ces plaques siègent de préférence en haut ou en bas, plus rarement en dedans de la papille, mais jamais en dehors; elles n'intéressent donc jamais la macula; la rétine et les vaisseaux rétiniens, sont, en dehors des taches, parfaitement normaux et à part l'élargissement du punctum cœcum l'acuité visuelle et le champ périphérique ne sont en aucune façon diminués : dans la rétinite, la présence d'exsudats, la dilatation variqueuse des veines, le rétrécissement des artères, le léger nuage qui voile tous les vaisseaux, les troubles de l'acuité visuelle, permettront toujours d'établir le diagnostic. Nous donnons plus bas et à titre de pièces justificatives, les deux observations de Schmidt de Marbourg et de Eversbuch citées dans ce travail.

1° *Observation de Schmidt.* — J'ai eu l'occasion d'observer à l'aide de l'ophthalmoscope un malade chez lequel tous les deux yeux présentaient l'image suivante :

La figure blanche resplendissante bien connue, commençait juste à la papille optique, — dans un endroit même elle recouvrait les bords de la papille, — et se continuait après en rayonnant dans la rétine. A chaque œil se trouvaient ainsi trois faisceaux. Mon collègue Mankopff, après la mort du malade, eut l'amabilité de me donner les yeux pour les examiner.

Après avoir durci les yeux dans la liqueur de Müller, j'ai pratiqué une incision dans l'équateur des bulbes :

A côté de la papille qui paraissait un peu rétractée même à droite, et en partant d'elle on voyait plusieurs taches d'un blanc-jaunâtre qui empiétaient un peu sur le niveau. La rétine présentait d'ailleurs plusieurs plis petits ou grands. Sur l'œil droit la tache la plus grande était située en bas et en dehors de la papille; elle avait une figure presque triangulaire. La base, située à côté de la papille, mesurait 3/4 de millimètre à peu près, la distance jusqu'à la pointe avait 1 1/2 millimètre. Deux autres taches plus petites ponctiformes étaient situées au-dessus et au-dessous de la papille

presque dans le méridien vertical. Sur l'œil gauche trois taches linéaires l'une à côté juste de l'autre, se trouvaient sur le tiers supérieur externe de la papille optique.

Une coupe faite perpendiculairement à travers une de ces taches et de la papille optique, était très intéressante. Elle montrait que la coloration blanc-jaunâtre passait juste à côté de la papille la débordant même un peu, parmi toute l'épaisse couche fibreuse de la rétine. Peu à peu elle devenait vers l'extérieur, de plus en plus moins forte, et formait enfin seulement une fine ligne dans la partie la plus interne de la couche fibreuse. La partie blanc-jaunâtre, qui était bien distincte, avait sur une coupe une figure triangulaire. Avec un grossissement quelconque on reconnaissait que, partout cette partie était recouverte vers le corps vitré d'une couche mince des fibres nerveuses transparentes. La recherche microscopique indiquait que la partie qui était blanc-jaunâtre à la lumière directe et transparente à la lumière transmise, était composé des faisceaux d fibres plus épais et plus fortement colorés.

A l'arrachement parurent quelques faisceaux plus épais, contenant de la myéline et doués d'un double contour. Cette dernière apparaissait surtout là où il y avait des gonflements variqueux. Ici existait un cercle transparent limité nettement par un noyau un peu plus trouble. Souvent on pouvait suivre ces fibres au loin jusqu'aux limites du double contour. Parmi celles-ci se voyaient cependant des fibres qui ressemblaient parfaitement en épaisseur et homogénéité à celles observées dans la couche fibreuse.

L'image la plus frappante des fibres à myéline dans la rétine était donnée d'ailleurs par la couleur blanche de cette couche. Elle montrait clairement que, pendant que dans la lamina cribrosa et dans la partie la plus profonde de la papille les fibres n'avaient pas leur myéline elles la regagnaient au-dessus du niveau de la choroïde.

Quant à l'image ophthalmoscopique, la partie où la couche des fibres à myéline est plus épaisse paraîtra d'un blanc intense, là où elle devient plus mince, nous recevons de la lumière transmise par la choroïde une couleur rosée. Il dépend de l'épaisseur plus grande ou plus petite de cette couche interne de fibres nerveuses sans myéline et de la situation plus superficielle de ces vaisseaux, que ces derniers apparaîtront sur la surface blanche, ou disparaîtront complètement.

Nouvelle forme de malformation de la papille des nerfs optiques liée à l'expansion des fibres à myéline du nerf optique et à une myopie congénitale excessive par M. EVERSBUCH.

Il s'agit d'une jeune fille de Munich qui s'est présentée le 28 janvier à la consultation de la clinique ophthalmologique. Elle raconte qu'elle s'est fatigué la vue à faire de fins ouvrages de couture. De tout temps la vue était moins bonne à droite qu'à gauche, mais jamais elle n'aurait ressenti de douleurs. Etat général excellent. Sa mère est myope des 2 côtés. Cône étroit à la région externe de la papille.

Etat actuel. Tension oculaire égale des 2 côtés, l'œil gauche est normal. A droite l'acuité visuelle est notablement diminuée. La malade ne distingue pas les doigts au delà de 2 mètres et demi à 3 mètres et place l'œil de façon à présenter à l'objet la partie de la rétine située en dedans de la macula. La vision n'est pas améliorée par l'emploi des verres correcteurs. Les caractères d'imprimerie même les plus gros ne peuvent pas être distingués.

D'après l'aspect extérieur, l'œil droit paraît plus grand que l'œil gauche. Il n'y a pas de différence de grandeur de la fente palpébrale. Les deux orbites présentent, à leur partie antérieure, les mêmes dimensions en hauteur et en largeur. Les régions symétriques du crâne et de la face sont également développées. La cornée présente une courbure normale; la chambre antérieure est aussi vaste qu'à gauche, dans le sens antéro-postérieur. La pupille réagit promptement, la couleur dominante de l'iris est brunâtre (de même que pour l'iris gauche); le quart supérieur et interne de cette membrane renferme une tache pigmentaire, de forme trapézoïde, foncée (brun noirâtre), allant du bord ciliaire au voisinage du bord papillaire.

Le cristallin est libre de toute opacité.

L'on observe en revanche, dans le corps vitré, dans ses parties moyenne et postérieure, une série d'opacités filiformes divergentes, émanant d'un nodule commun et réunies entre elles par de fins cordons. L'ensemble offre l'aspect d'un réseau dont les mailles partent d'une racine commune.

Quoique l'emploi des verres concaves ne renforce pas l'acuité

visuelle, on ne réussit à l'examen à l'image droite, à voir l'état du fond de l'œil qu'en employant des lentilles fortement concaves.

Ce qui captive tout d'abord l'attention, c'est le lieu de pénétration des nerfs optiques. La forme arrondie qui lui est habituelle est ici méconnaissable. Les origines des vaisseaux irradiés dans la rétine présentent des particularités remarquables au niveau de la papille. L'examen ophthalmoscopique ne permet de reconnaître ni lamina cribosa ni excavation correspondant à la papille. Mais l'em-

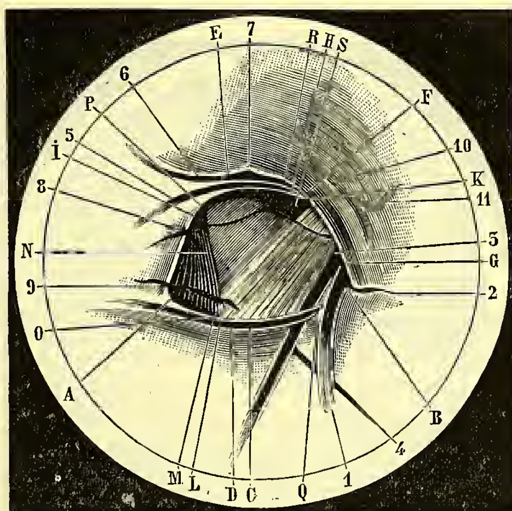


Fig. 52 (d'après Eversbuch).

Le lecteur devra se reporter au texte pour l'explication des numéros.

placement topographique de la région si bizarrement conformée ne laisse pas douter un moment que ce ne soit là le lieu d'origine des éléments de la rétine.

Les opacités du corps vitré que nous avons décrites plus haut voilaient plus ou moins le fond de l'œil et masquaient d'autant les particularités qu'on y pouvait observer.

L'entrée du nerf optique (fig. 52) ressemble par sa forme à un triangle à base sensiblement horizontale, dont les trois côtés sont plus ou moins curvilignes, et dont on ne voit en fait d'angles que ceux qui sont adjacents à la base. Ces derniers se rapprochent de

l'angle droit; l'angle au sommet fait défaut, les deux côtés qui devaient le constituer se rejoignant par une incurvation.

Celui des côtés du triangle qui se détache le plus nettement du fond est la base *ab* grâce à un liseré blanc *c* bien net, qui la borde en bas, et qui est lui-même délimité en-dessous par un vaisseau *d* presque parallèle à la base. La moitié supérieure du bord interne *b e* se dessine presque avec autant de vigueur; le bord externe *a-f* est moins précis.

En y regardant de plus près, on voit que la partie interne du



Fig. 53 (d'après Eversbuch).

contour de la papille ne se continue pas directement avec sa partie externe, mais qu'elle s'infléchit en dehors dans sa moitié supérieure de manière à constituer par sa rencontre avec la ligne externe de démarcation une espèce d'angle aigu (pointe angulaire) *f*.

On voit en outre, sur le premier dessin, que la partie supérieure du triangle du côté interne peut être poursuivie au-delà du point d'entrecroisement, en dehors sous forme d'une ombre linéaire. Dans le triangle papillaire il semblerait que la plus grande partie de sa limite interne *gh* forme le bord libre d'un rideau couvrant en partie le fond de la papille qui sera décrit plus loin.

Il paraît en être de même pour la moitié inférieure du côté externe du triangle *ai*, mais à un degré moins prononcé.

Cette supposition est fortement étayée, pour la partie du bord externe *gh*, par ce fait que la partie adjacente de la rétine, située en haut et en dedans, est ombrée sur une assez grande étendue en gris foncé (fig. 52). Elle s'appuie aussi sur la disposition de quelques-uns des vaisseaux émergeant du fond de la papille, sur laquelle nous reviendrons en décrivant leur mode d'origine et de distribution. A la partie inférieure *ai* du côté externe du triangle se voit une ombre semblable vers le segment adjacent de la rétine; mais cette ombre est moins étendue et de coloration différente (légèrement bleuâtre).

C'est dans cet espace triangulaire que par abréviation, nous continuerons à appeler, bien qu'à tort, *entrée du nerf optique*, qu'on observe, dans la région de l'angle inféro-interne une surface gris-blanchâtre, qui, semblable à un plan incliné, s'étend de la base du triangle en haut et en dedans. Cette surface, ou mieux ce plateau, qui au niveau de la base du triangle envahit les 4/5 du diamètre de ce dernier, est limité par un contour linéaire *kl*, se dirigeant de bas en haut et de dedans en dehors et fait avec l'horizontale un angle d'environ 30 degrés. Ce liseré se continue de la base du triangle jusqu'au dessus du point médian du côté interne; il est très accusé, sauf dans le segment *lm* avoisinant la base. Ce plateau oblique, qui, vu de plus près, paraît finement strié (les stries sont parallèles à la ligne *km*), se continue directement avec la partie de la rétine qui avoisine le bord inférieur de la papille, de sorte qu'il semble que les fibres nerveuses à myéline irradiant de là en bas sortent immédiatement de ce plateau. Ce dernier ne se trouve pas, par sa face antérieure, dans le même plan que les bords du triangle papillaire. Il forme avec la partie inférieure du bord interne du triangle décrit plus haut un angle aigu ouvert en haut et en dehors, dont le sommet est situé sur le rebord inféro-interne du triangle papillaire. Il se forme ainsi, entre le *rideau* presque vertical et situé en haut et la face antérieure du plateau, un espace dont l'étendue est proportionnée à celle de l'angle, espace déjà décrit avec le côté interne du triangle et paraissant se continuer en arrière de celui-ci en haut et en dedans.

La plaque de pigment jaune noirâtre *n*, située dans le segment externe de l'entrée du nerf optique, irrégulièremeut triangulaire, ne

paraît pas être de niveau avec le bord papillaire adjacent *ai;* un examen attentif fait découvrir qu'elle forme avec le plan supérieur constitué par les bords du triangle papillaire, un angle ouvert en dedans, de sorte que la plaque pigmentaire se dirige en dedans et en arrière. L'étendue et la circonscription de cette plaque se voient bien sur la figure, de même qu'on la voit se continuer un peu en bas derrière le segment mal délimité *l* de la ligne de démarcation du plan incliné. On comprend bien la disposition de la plaque pigmentaire avec le cinquième externe de la base du triangle papillaire resté libre en dehors. Nous avons déjà parlé plus haut de la manière dont le bord externe du triangle papillaire *ai* dépasse cette partie.

L'espace irrégulier qui reste au fond de la papille est délimité, 1° en bas et en dedans par la ligne de démarcation du plan incliné *k*, qui se dirige de dehors en dedans et de bas en haut; 2° en dehors par la limite presque verticale de la plaque de pigment *op* et 3° en haut par le segment *pk* du bord externe du triangle papillaire. Cet espace est occupé par un organe membraniforme, qui, dans le petit segment adjacent à la plaque pigmentaire, revêt un aspect blanc clair, mais conserve partout ailleurs une coloration grise. Cette *membrane* constitue également la paroi postérieure du fond de la papille. Cette paroi paraît continuer en haut et en dedans avec ce dernier.

Cette singulière entrée du nerf optique peut être à certains égards comparée à l'entrée d'un tunnel qui se déjetterait brusquement en haut, en arrière et en dedans de son entrée.

Les différences de niveau de cette région ne peuvent pas être exactement déterminées à cause de la présence des opacités du corps vitré. Mais il existe une notable différence de niveau entre le contour du triangle papillaire et celui de l'organe y inclus. Ce qui le prouve, c'est la nécessité d'employer des verres plus fortement concaves (11-12-13 dioptries) pour l'examen du dernier, les bords pouvant être facilement distingués avec — 10 D. Ces différences s'accusaient davantage avec l'ophthalmoscope binoculaire de *Giraud-Teulon.*

De cette entrée de tunnel sortent les vaisseaux suivants: d'abord au bord inféro-interne du triangle, un vaisseau d'assez fort calibre 1. Ce vaisseau dévie de la verticale *ab* dans son trajet en bas et un peu en dehors, devient peu à peu moins distinct, pour, après avoir parcouru un chemin correspondant comme étendue à la plus grande dimension de la papille en hauteur, se perdre complètement dans

le tissu blanchâtre qui avoisine la papille. Ce tronc émet du côté interne un mince ramuscule 2, qui se dérobe aux regards après un court trajet.

On voit distinctement ce ramuscule quitter la branche qui lui donne naissance sous un angle presque droit et contourner le bord du triangle. En décrivant la base du triangle papillaire nous avons parlé du petit vaisseau *d*, qui s'embranche également sur le vaisseau 1. Ce petit vaisseau offre le tiers du calibre du vaisseau principal, s'amincit de plus en plus en gagnant le côté externe et s'efface complètement vers le bord inféro-externe du triangle. Comme il a été dit plus haut, il est nettement délimité du côté de la base par une raie *e* éclatante de blancheur, qui s'amincit comme le vaisseau en dehors, et se perd au même endroit que ce dernier dans le tissu blanchâtre péripapillaire. L'origine de ce vaisseau sur le vaisseau principal *i* est masquée par une strie 9 d'un blanc intense qui accompagne ce dernier sur son côté externe sur une petite étendue. Tout à côté du vaisseau 1 en surgit un autre de plus fort calibre, au-dessous du bord interne du triangle 3. Ce vaisseau se dirige obliquement en dehors et en bas et se masque au moment où il atteint le plateau oblique. Plus loin (au-dessous du rameau externe 1) il ne constitue plus qu'un cordon rougeâtre effacé. Il émet un vaisseau collatéral beaucoup moins distinct en bas et en dedans 4 et se trouve recouvert par le tissu blanchâtre un peu plus en bas que le vaisseau principal.

Deux autres branches importantes 5, et 6, apparaissent dans l'espace triangulaire limité par la rencontre des deux lignes latérales de démarcation de l'entrée du nerf optique. Ces branches ont environ la moitié du calibre du premier gros vaisseau décrit; elles se trouvent d'abord très rapprochées et presque parrallèles. Puis la supérieure 6 se dirige en haut, pour disparaître près du bord externe de la papille. L'inférieure 5, qui conserve à peu près la direction horizontale initiale, est interrompue au même endroit que la première. Ces deux vaisseaux ne diffèrent guère par la couleur et par le calibre; ils ont tout-à-fait l'air de se prolonger au-delà de leurs points d'émergence visibles *r* et *s*, vers le bord interne du triangle, sous le recessus papillaire dont il a été plusieurs fois question. En d'autres termes, leur véritable lieu d'émergence paraît être masqué par le tissu qui attient à la limite interne de la papille. Il n'est pas émis de rameau par le vaisseau 5 situé au-

dessous de la *fente*. Mais, sur le trajet du vaisseau 6, qui longe le segment supérieur du bord interne du triangle, se voit l'origine d'un rameau *y* allant de bas en haut et de dedans en dehors. Ce rameau est recouvert, à peine entré dans la rétine, par le tissu blanchâtre dont j'ai plusieurs fois parlé. Enfin, apparaissent dans la papille deux ramuscules de faible calibre 8 et 9. Le ramuscule 8 naît au voisinage du vaisseau principal 3 du bord interne du triangle papillaire, et franchit en courbe irrégulière le plan incliné, la paroi postérieure et la plaque de pigment *n*, pour finir en deçà de la limite externe du triangle papillaire. Le second 9, un peu plus fort, émerge en crochet de la partie inféro-externe du plateau oblique, traverse la plaque de pigment *n*, et va se perdre de même, peu après avoir franchi le bord externe de la papille.

Outre ces vaisseaux plus ou moins apparents, on observe, dans la zone grisâtre attenant au bord interne de la papille, l'*ombre* d'un vaisseau qui se dirige en haut et en dehors (10) et qui, à mi-chemin, émet du côté interne une branche également indiquée par une ombre (11). La profondeur à laquelle se trouve situé ce vaisseau ne permet pas d'indiquer son calibre précis, non plus que celui de sa branche. On ne se tromperait guère toutefois en rangeant le premier dans la catégorie des quatre troncs 1, 3, 5, 6.

On voit par cette description que tous les vaisseaux issus du fond de la papille disparaissent après un court trajet dans la zone péripapillaire. Il n'est pas difficile pourtant de rapprocher des vaisseaux émergeant de la papille les branches qui apparaissent plus près de la région centrale et à la périphérie de l'aire à myéline de la rétine. Les troncs qui deviennent visibles dans le quart inféro-externe 1*a* et 3*a* constituent ainsi des prolongements des vaisseaux 51 et 3 émergeant de la papille. Les ramifications périphériques de fin calibre 1*c*, 4*a* et 4*b*, 2*a* situés en bas et en dedans paraissent aussi provenir des deux mêmes troncs papillaires, 1*c* et 2*a* constituant les collatérales, du vaisseau papillaire 1 (fig. 52). Le trajet de 1*c* fait voir que c'est une branche collatérale qui s'est peut-être directement détachée du tronc; 2*a* semble au contraire être la terminaison du rameau interne 2 se détachant à angle droit du tronc principal dans le triangle papillaire. L'origine paraît être la même pour les plexus 5*a* et 6*a* et *b* qui naissent des vaisseaux de premier ordre 5 et 6 de la fente papillaire (fig. 52). Il en est de même du ramuscule 8*a*, qui parcourt la région périmaculaire, qu'on peut rapporter à la

branche 8, traversant transversalement la papille sur la figure 52. Les branches de fin calibre *7a* et *7b*, voisines du plexus n° 6 (dans le quart supéro-interne) appartiendraient à l'origine de la collatérale 7 (du vaisseau 6 fig. 52). Les rapports sont moins nets en ce qui concerne les branches du quart supéro-interne *10a*, *10b*, *10c*, *11a* et *11b*. L'origine probable de ces vaisseaux est à la branche 10 dont le trajet est voilé, ainsi que celui de sa collatérale 11 dans la région péripapillaire en haut et en dedans.

La figure 53 montre que les vaisseaux sont disposés de manière à alterner, les uns superficiels (voisins du corps vitré) et distinctement visibles, les autres à peine indiqués, plus profondément situés. On ne saurait distinguer à coup sûr lesquels de ces vaisseaux soit périphériques soit papillaires sont artériels, lesquels sont veineux, malgré toute l'attention possible. Le criterium de la strie vasculaire reflexe manquait ici complètement. Les différences de calibre et de coloration des divers vaisseaux sont ici trop faibles pour permettre de baser sur elles une classification. Le vaisseau principal 3 est le seul dont la nature soit déterminée, car je l'ai vu présenter indubitablement et à plusieurs reprises une pulsation. Le petit rameau 9 naissant en crochet du plateau oblique et se dirigeant vers la macula lutea se distingue si nettement du rameau 8, dont la direction est la même, mais qui se trouve au-dessus de lui, par sa couleur foncée, qu'on est tenté d'y voir une ramification veineuse du vaisseau veineux principal 3, tandis que son partenaire, étant donnée la distribution parallèle des deux vaisseaux principaux 1 et 3, qui fait prendre le vaisseau 1 pour l'artère satellite de la veine 3, proviendrait de cette dernière. Les vaisseaux 5 et 6, dirigés en dehors et en haut, qui se comportent comme les vaisseaux 1 et 3, paraissent remplir les mêmes conditions.

Nous ajouterons encore quelques mots à la description de la région du fond de l'œil qui entoure la papille, et que le dessin fait bien comprendre. On voit bien sur ce dessin les dimensions de la partie du fond de l'œil qui contient de la myéline. La fine striation qu'elle présentait a été moins facile à reproduire, striation occupant les régions inféro-interne, interne et supéro-interne, bien nette à l'image droite. La direction longitudinale des stries est en général orientée avec la radiation de la papille vers les deux quarts internes du fond de l'œil.

Cette striation est bien moins accusée dans les régions qui con-

tiennent de la myéline, régions avoisinant immédiatement la moitié externe de l'entrée du nerf optique. La masse d'abord également blanche qui fait une ceinture à la macula lutea se résout à son extrémité supérieure en fibrilles étroitement rapprochées qui s'effilent à leur tour, ce qui fait ressortir la disposition des fibres du nerf optique dans la région périmaculaire d'une manière qu'on ne saurait obtenir que de la préparation anatomique la plus soignée. On voit, d'en haut et d'en bas, de nombreux et fins prolongements du tissu à myéline marcher parallèlement et se diriger obliquement en bas ou en haut pour se rapprocher, les extrémités des fibrilles n'étant plus séparées que par un étroit espace. Plus on approche de la macula lutea et plus ces fibres affectent de se diriger directement en haut ou en bas. La transition des fibres à double contour aux fibres sans myéline se fait de la même manière dans la moitié interne de l'aire rétinienne contenant de la myéline, mais l'irradiation y est moins prononcée, ce qui donne à cette région l'aspect d'une flamme.

Dans le segment moyen de la région externe de la rétine avoisinant la macula lutea, la démarcation entre les éléments à myéline et ceux qui n'en renferment pas est moins tranchée; la limite entre l'une et l'autre zone affecte la forme d'une courbe irrégulière, tandis que les bords qui regardent la macula décrivent une ligne légèrement onduleuse découpée en *fiords* à sa partie inférieure.

La couleur des parties à myéline n'est pas égale; elle est en général d'un blanc-grisâtre qui se mêle à un ton grisâtre en certains endroits, surtout en haut et en dehors. Nous avons déjà parlé du ton grisâtre de la région qui est adjacente au côté interne du triangle papillaire.

On ne constate pas de modifications à l'ophthalmoscope dans le reste de la rétine. La choroïde et le stratum pigmenté paraissent de structure normale jusqu'à la région maculaire. A cette dernière place la zone de pigment épithélial adjacente à la région à myéline et la zone choroïdienne sous-jacente sont éclairées de manière à ce qu'on voie dans la dernière trois gros vaisseaux qui la parcourent à ciel ouvert. Avec cet aspect contraste la présence de nombreuses plaques épaisses de pigment noirâtre de configuration irrégulière, dans les parties centrales de la région maculaire. Il y a une différence de coloration en rapport avec l'existence de ces plaques, qui se détachent en brun-jaunâtre sur le fond jaune clair de la périphérie de la macula.

Ces modifications sont d'autant plus tranchées que le fond sur lequel se dessinent les extrémités finement fibrillaires des parties externes de la rétine contenant de la myéline est complètement normal.

La détermination exacte du *champ visuel* a été rendue fort difficile par la fixation excentrique de l'œil. On arriva cependant, quoiqu'avec peine à faire maintenir l'œil en bonne et due position, bien que la malade affirmât ne pas pouvoir de la sorte suivre les mouvements de l'indicateur périmétrique.

Bien qu'un aide ait constamment veillé à la conservation de cette attitude pendant tout l'examen du champ visuel, j'avoue que les limites du champ visuel et celles du punctum cœcum n'ont pas été fixées avec pleine précision; car les réponses de la malade n'ont pas toujours concordé. A plusieurs reprises il lui est arrivé de ne pas distinguer des différences de position de la boule indicatrice blanche, (celle-ci ayant un diamètre de 1 dm. 5, l'autre n'ayant que 0 dm. 5) alors qu'il en existait de 5 à 10 degrès.

Ces données énoncées sont jusqu'à un certain point confirmées par ce fait que j'ai répété mes déterminations cinq jours de suite. Le champ visuel tel que je l'ai figuré représente la moyenne de toutes mes observations.

L'auteur fait suivre cette observation de réflexions fort importantes que nous ne saurions passer sous silence sans lui enlever son principal intérêt.

Eversbuch attribue d'ailleurs cet état de l'œil à un processus intra-utérin lié à un trouble de développement de l'entrée du nerf optique et entre à ce sujet dans une série de détails dont la plupart ont trouvé place dans une autre partie de ce travail (voir *Colobome du nerf optique*). Il pense, en résumé, que le développement inégal des parties invaginées et invaginantes, est la cause prochaine de la lésion principale du nerf optique, et, selon l'expression de Manz, les vaisseaux et le mésoblaste lui-même effectueraient pendant trop longtemps l'interposition d'un corps étranger dans le nerf optique.

Mais le fait le plus intéressant est assurément l'absence de lamina cribrosa, et l'on se trouve ainsi amené à penser que l'arrêt de développement s'est produit à une époque où la formation de la lame n'était point commencée, ou bien, que le développement de cette lame s'est trouvé enrayé dès le début.

Quoi qu'il en soit, l'auteur allemand s'explique en ces termes sur les déductions qui découlent du fait de son absence.

D'ailleurs ce défaut ou cet arrêt de développement de la lame criblée est, dans l'observation en question, instructif encore à un autre point de vue. Nous n'avons pas jusqu'ici de raison positive d'admettre que l'intercalation de la lame criblée dans le bout terminal du nerf optique ait eu une influence corrélative sur la disparition des gaînes de myéline au pourtour des fibres nerveuses qui jusque-là en avaient été pourvues. Mais on est toujours porté à admettre que dans un cas où comme le nôtre tous les faisceaux nerveux émanant de *l'entrée du nerf optique* pénètrent dans la rétine pourvus de leurs gaînes de myéline et les conservant encore sur une certaine étendue de leur parcours, cela est attribuable à l'absence d'un facteur qui *limite le processus de développement* à l'absence de la *lamina cribrosa.*

L'image fournie par la papille serait ainsi expliquée d'une façon générale, quant à son origine génétique. La lame inclinée, avec les vaisseaux qui émergent de sa surface et des parties contiguës, serait donc l'équivalent de la couche vasculaire centrale embryonnaire du nerf optique, refoulée de haut en bas. La partie visible de l'excavation papillaire et son prolongement nasal en forme de tunnel représenteraient la fente en forme d'entonnoir, dont la formation est attribuable à la pression (présumée) exercée par le corps vitré. La couche vasculaire et les parois écartées du nerf optique, qui limitent cette fente seraient représentées dans l'image ophthalmoscopique par ce que nous avons désigné dans l'observation ci-dessus sous le nom de paroi papillaire postérieure. Reste à donner une explication plausible de deux parties de l'image papillaire : 1° La paroi nasale qui tombe en forme de rideau ; 2° La plaque pigmentaire en forme de triangle irrégulier.

En tenant compte de la myopie si prononcée du sujet, il me paraît très naturel d'admettre que la première résulte de ce que le trou creusé par le nerf optique dans la choroïde a été attiré au devant de l'émergence (point d'entrée) de ce nerf, état de chose qui n'est pas aussi rare dans les cas de myopie qu'on le croyait autrefois, si on s'en rapporte aux observations de MM. Jäger, Nagel, Théodore duc de Bavière, Weiss. En admettant l'exactitude de cette hypothèse, la plaque pigmentaire brunâtre devrait être considérée comme représentant la *faucille formée par rétraction* de la membrane choroïde sur la rétine. Cette hypothèse n'est contredite en apparence que par ce seul fait: que ce que l'on peut considérer comme la *faucille formée par rétraction* (rétractions-Sichel) (1) est compris dans la zone de l'émergence du nerf optique, tandis que d'habitude elle est située en dehors de la papille, au côté temporal de celle-ci, ce qui s'explique étant donné qu'elle provient de ce que le trou choroïdien est refoulé par-dessus le plan transversal de l'émergence du nerf optique.

Mais la difficulté tombe si on fait remonter le déplacement du trou choroïdien et le développement de la myopie à la vie intra-utérine, ce qui ne touche en rien à l'explication donnée ci-dessus du mode de formation de la lame inclinée, de la paroi postérieure, de la grande ouverture papillaire. Elle se trouve même corroborée par ce fait que pendant le développement intra-utérin de l'œil dans le sens de la longueur, la pression exercée par le corps vitré l'emporte sur la pression exercée par les *lames céphaliques*. Les conséquences anatomiques qu'entraîne cette myopie fœtale sont au fond les mêmes que celles qui se développent après la vie intra-utérine. On s'explique également la situation anormale de la faucille formée par rétraction (de la choroïde), en tenant compte de la période de son développement à laquelle se trouvait l'extrémité terminale du nerf optique, au moment où a commencé le développement de l'œil en longueur. A la vérité la gouttière optique était déjà oblitérée, mais comme il a déjà été expliqué d'une façon détailliée plus haut, le nerf optique ne pouvait pas être parvenu à une période plus avancée de son développement que celle où a lieu cette oblitération. En tous cas, la section transversale du nerf optique était encore loin d'atteindre son développement définitif, et la délimita-

(1) Retractions-Sichel: Sous ce terme sans analogue dans notre langue, on doit entendre un pli en forme de velum semi-lunaire formé par la choroïde au devant de la papille.

tion du nerf et des parois avoisinantes (sclérotique et choroïde) était encore fort mal dessinée, de telle sorte que des refoulements (ou distensions) dans un sens ou dans un autre (modifications de forme ou de dimensions de son diamètre transversal au détriment des parties avoisinantes), portant sur sa portion terminale (émergence), étaient possibles. Cette vue se trouve corroborée par l'absence d'une lamina cribrosa.

Dans l'observation en cause, l'apparition des premières traces de la portion temporale de la choroïde a rejoint le bord nasal de la plaque pigmentaire brunâtre avant le développement en longueur (*longban*); c'est seulement la direction oblique imprimée à la papille par le fait du développement en longueur, et le refoulement du tissu choroïdien au devant de la papille, qui en est résulté, qui a entraîné le déplacement des limites temporales de la papille au point qu'elles occupaient.

Cette interprétation suppose que la plaque brunâtre correspondait à la première ébauche de la couche d'épithélium pigmentaire embryonnaire, autrement dit, à la choroïde insuffisamment développée. Comme preuve de l'exactitude de cette interprétation, on peut également invoquer : l'inclinaison de la plaque ou lame blanche, l'origine et le trajet des vaisseaux rétiniens dans la papille.

Toutes ces choses ne peuvent s'expliquer d'une façon plausible, que si on admet le développement en longueur imprimant à la papille une position déclive (plan incliné). Du même coup on s'explique de la façon la plus simple pourquoi les gros troncs vasculaires, qui émergent de dessous la portion nasale du pli pendu au devant de la papille, ne présentent pas de coude à ce niveau; tandis que, étant donné le degré très prononcé du plissement (*supertraction*) (1), si celui-ci s'était effectué pendant la période post-fœtale, certainement les vaisseaux auraient décrit un coude très appréciable à leur lieu de passage de la fossette papillaire dans la rétine. Si, au contraire, on admet que le plissement s'est effectué pendant la période intra-utérine, il ne pouvait avoir pour suite une pareille déviation (coudure) des troncs vasculaires, par la raison qu'il (le plissement) s'est effectué avant que ne fût développé le système des vaisseaux rétiniens.

Rien n'empêche d'ailleurs de rapporter les altérations de la

(1) *Supertraction.* Sous ce nom on doit entendre le fait de l'attraction de la choroïde en forme de pli au devant ou par-dessus la papille.

couche pigmentaire et de la choroïde dans la région maculaire, ainsi que les opacités du corps vitré, à une choroïdo-rétinite centrale intra-utérine, genre de lésion qui, dans les cas de myopie très prononcée, n'est pas extrêmement rare. On aurait ainsi donné une raison anatomique suffisante de l'insuffisance fonctionnelle des portions centrales de la rétine.

Ce qui précède n'exclut nullement la possibilité d'un accroissement post-fœtal du degré de la myopie congénitale. Encore ne faut-il pas faire intervenir comme influence étiologique des efforts d'accommodation et de convergence; car ainsi qu'il résulte du dire de la malade, aussi loin que remontent ses souvenirs, elle n'a jamais pu se servir de son œil droit ; elle utilisait uniquement l'œil gauche pour ses travaux de couture. Pour ce motif la faiblesse visuelle de l'œil droit n'a pu exercer aucune influence sur l'accroissement éventuel de la myopie pendant la vie extra-utérine.

CHAPITRE VI

ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT ET MALADIES CONGÉNITALES DU CORPS VITRÉ

Sous ce titre, nous n'avons pas à comprendre l'anomalie par défaut et les altérations inflammatoires intra-utérines (*hyalitis*) qui rentrent dans l'étude de la microphthalmie. Nous décrivons simplement dans ce chapitre la persistance de l'artère hyaloïde et du canal de Cloquet.

Persistance de l'artère hyaloïde. — Pendant la vie fœtale, l'artère hyaloïde traverse comme nous l'avons dit la partie centrale du corps vitré pour gagner la fossette hyaloïde et former entre le corps vitré et le cristallin un réseau qui embrasse la cristalloïde postérieure et d'où partent des rameaux qui se recourbent sur la cristalloïde antérieure pour se jeter en partie du moins dans la membrane capsulo-pupillaire.

Ce vaisseau s'oblitère en général dans les dernières périodes de la vie intra-utérine, et dans les yeux arrivés à un complet développement on ne constate ordinairement aucun vestige de son existence antérieure. Quelquefois

cependant elle peut persister à l'état rudimentaire ainsi que Muller l'a observé chez le cheval et le veau.

Mais ce fut Zehender le premier en 1857 qui publia le premier examen ophthalmoscopique : il fut bientôt suivi dans cette voie par Sœmish, puis par Stœr et Mooren (1).

Depuis de nombreuses observations ont été rapportées par les auteurs. Bayer, dans son mémoire de 1881, en cite 17 cas : la littérature ophthalmologique s'est encore enrichie de nouveaux cas récemment.

Cette anomalie d'une rareté exceptionnelle se présente différemment selon les cas, tantôt on observe un mince filament qui flotte et n'occasionne aucune gêne, tantôt c'est un cordon, bien visible à l'ophthalmoscope et susceptible de ballotter dans les mouvements de l'œil : quelquefois elle présente un volume excessif (cas de Eversbuch); dans le cas de Zehender l'artère était perméable, il existait des mouvements ondulatoires dus peut-être au ramollissement du vitreum ou à la séparation de l'artère de ses adhérences avec la cristalloïde : le cordon se traduisait à l'éclairage oblique par la présence d'un cordon rougeâtre.

Dans ces conditions il n'est pas rare de voir le malade se plaindre comme d'un ver qui voyagerait dans l'œil d'où quelquefois la production de vertiges. Dans un cas que Carreras Arago publia en 1880 au Congrès de Milan, la malade s'aperçut tout d'un coup qu'elle avait dans l'œil comme un petit ver qui remuait : la sensation éprouvée par la malade semblait si précise qu'on pensa tout d'abord à un cysticerque, mais Arago reconnut bien vite qu'il s'agissait d'une persistance de l'artère hyaloïdienne avec

(1) La persistance de cette artère après la naissance a été pour la première fois constatée anatomiquement chez l'homme par Meissner.

détachement du point antérieur et caractérisée par un filament blanchâtre de forme serpigineuse : Dans le cas de Sœmish, le cordon était tendu entre la papille et le pôle postérieur du cristallin et se trouvait représenté par un cordon opaque entouré d'un second contour légèrement grisâtre.

Ainsi que nous l'avons vu dans le cas de Carreras Arago, l'artère peut être séparée de son point d'attache antérieur : c'est même de beaucoup le cas le plus fréquent : rarement elle se brise en un point quelconque de son trajet : dans un cas curieux rapporté par Unterharnscheidt, l'artère s'était divisée consécutivement à la distension subie par l'œil atteint de myopie progressive. Dans un cas de Remak 1885, le bout postérieur émettait de fins prolongements dans le vitreum et la partie antérieure restait visible derrière le cristallin. La même disposition existait dans un deuxième cas du même auteur.

Quand la portion postérieure de l'artère vient à se résorber tardivement, on peut voir son adhérence postérieure persister sous forme d'appendice fixée à la papille et affectant la forme d'un chou-fleur ou d'un doigt de gant. Dans un cas récent de Remak publié en 1885 la papille était ovalaire avec conus sous-jacent, à l'origine des vaisseaux inférieurs existait un bâtonnet grisâtre à base élargie pendant au devant du conus. Dans un cas de Siély publié en 1881 on trouvait inséré au pôle postérieur de la lentille un court filament noirâtre animé de mouvements vermiculaires. La même disposition existait dans une observation récente publiée par Little de Philadelphie, mais il y avait, de plus, de l'anesthésie rétinienne.

Lorsque l'adhérence antérieure vient à persister, elle

présente souvent des particularités intéressantes à noter.

Dans un cas de Wecker rapporté dans son *Traité des maladies du fond de l'œil,* 1870, le cordon offrait au niveau de la cristalloïde postérieure une insertion circulaire et s'incurvait en forme de S, la portion libre flottait dans le corps vitré pendant les mouvements de l'œil. Dans le cas de Vassaux dont nous reproduisons le dessin, cette disposition était des plus nettes.

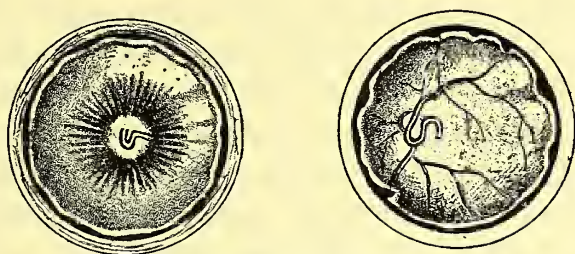


Fig. 54 (d'après Vassaux).

Segment antérieur de l'œil vu par sa face interne. | Segment postérieur vu par sa face interne.

Le plus souvent on voit apparaître une cataracte polaire postérieure.

Otto Becker (*Rec. d'Opht.* 1879) a bien signalé les relations qui existent entre cette anomalie et les cataractes corticales antérieures et postérieures et il s'est appliqué, d'après l'examen de nombrenx cas recueillis dans la clinique de Arlt et de Heitzmann, à en spécifier les caractères qui permettent de les distinguer des cataractes choroïdiennes ; c'est ainsi que, d'après lui, la cataracte polaire postérieure présenterait une surface concave, brillante, comme réfléchie dans un miroir.

Ammon et Muller ont représenté des lésions analogues,

le premier, sur l'œil d'un lapin chez lequel il avait reconnu la persistance de l'artère hyaloïde, le deuxième, sur les yeux d'une chèvre. Bertold, Talko, Eversbuch, cités par Vassaux ont fait les mêmes remarques.

Dans un cas récent, observé par de Wecker et reproduit par lui dans son nouveau traité, il existait au niveau de la cristalloïde antérieure des dépots irréguliers de couleur blanche et probablement constitués par des masses calcaires.

Le plus souvent il n'existe qu'une artère unique : mais il n'y a pas de règle absolue à cet égard. Dans un cas bien intéressant publié en 1881, Ulrich a constaté des opacités filamenteuses du vitreum se déplaçant avec les mouvements de l'œil; chacune d'elles portait à son extrémité une masse lenticulaire formée d'un réticulum de filaments tenus : ces filaments constituaient évidemment les restes des vaisseaux hyaloïdiens détachés en avant.

Rappelons encore le cas de Remak cité plus haut. Carter a également signalé dans ces derniers temps (*Opth. soc.* 1885) une observation intéressante de persistance des vaisseaux hyaloïdiens. Dans le tome 22e des *Trans. Lond. pathol. soc.* Liebreich rapporte un cas curieux où à côté d'une artère persistante existait également une petite veine. Fournet (*Rec. d'opht.* 1880), qui a observé 4 cas de persistance de l'artère, aurait vu chez un de ses malades un cordon noirâtre constitué par une artère et une veine entourées d'une gaîne.

Il n'est pas rare de voir coexister la persistance de l'artère hyaloïde avec d'autres anomalies de développement (coloboma, microphthalmie, etc.).

Ulrich a signalé en particulier la coexistence de la rétinite pigmentaire congénitale.

Complications. — Sous ce titre nous devons ranger des altérations complexes qui peuvent survenir consécutivement à la persistance de l'artère hyaloïde ; certes la cataracte peut être considérée légitimement comme une véritable complication, mais la fréquence nous en a engagé à la mettre au rang des lésions qui accompagnent ordinairement l'anomalie qui nous occupe. Nous voulons parler spécialement de lésions graves, bien étudiées par Vassaux dans un article récent publié en 1883, dans les archives d'ophthalmologie.

La cataracte polaire postérieure que nous avons signalée reste souvent localisée au pôle postérieur de la lentille ; dans certains cas cependant elle peut suivre l'évolution que nous avons assignée dans un autre chapitre à la cataracte congénitale. Elle peut, en effet, de capsulaire, devenir lenticulaire, se généraliser, amener la liquéfaction complète du cristallin, présenter ensuite une série de transformations sub-involutives qui aboutissent, comme nous l'avons déjà indiqué, à la forme aride siliqueuse.

Il peut se produire d'autre part des lésions intéressantes du côté du vitreum.

Dans un cas, observé en ville, où par erreur, on avait pratiqué l'énucléation croyant avoir affaire à un gliome, Vassaux put à l'examen de la pièce reconnaître les lésions suivantes :

Il existait une hyalitis en voie d'organisation fibreuse dans ses parties voisines du cristallin : en arrière on trouvait dans le vitreum de nombreux corpuscules de Gluge. Le cristallin, refoulé en

avant, venait toucher la cornée, il était de plus étranglé un peu en arrière de l'équateur, et se terminait en pointe dans l'intérieur du vitreum : il s'agissait évidemment d'une anomalie de développement du cristallin, semblable d'après Vassaux à celle indiquée par Von Ammon dans son ophthalmogenèse (pl. V, fig. 2) et due à la persistance de l'artère hyaloïdienne : à la vérité les vestiges de cette artère n'ont pu être retrouvés mais la périphérie du cristallin était sillonnée de vaisseaux, les uns perméables, les autres réduits à des cordons filamenteux : de plus l'intégrité des membranes profondes indiquaient suffisamment l'origine de cette lésion.

L'ectopie du cristallin, signalée dans l'observation, a reçu de Vassaux une interprétation intéressante, déjà signalée dans une autre partie de ce travail.

Au début il se produit une périvasculité des divisions de l'artére hyaloïde et transmission de l'inflammation aux vaisseaux de l'iris d'où iritis plastique consécutive et symétrie totale; dès lors la barrière est complète en arrière, qui va priver le cristallin de ses organes de nutrition et de ses voies de dénutrition.

Il en résulte une liquéfaction du cristallin d'où encore son augmentation de volume, et la rupture de la cristalloïde, à son pôle postérieur, c'est-à-dire au point où existait une cataracte polaire. Le cristallin se trouve dès lors repoussé en avant, grâce à la rupture de la zonule, quant aux procès ciliaires, la rétraction cicatricielle les attire en arrière.

Il suit donc de ce qui précède que, dans certains cas, l'organisation fibreuse de l'extrémité antérieure peut indépendamment des lésions cataracteuses amener l'inversion complète en arrière des procès ciliaires, la rupture de la zonule et la luxation du cristallin en avant.

Diagnostic. — L'intégrité ordinairement absolue du vi-

treum et des membranes profondes, permet le plus souvent de reconnaître l'anomalie qui nous occupe et de la distinguer des lésions pathologiques qui s'accompagnent de la production de membranes dans le fond de l'œil.

Mais dans certains cas le diagnostic peut présenter des difficultés insurmontables : dans le cas précédent examiné par Vassaux, l'erreur n'avait pu être évitée ; malheureusement l'histoire clinique ne nous a pas été donnée et nous ne savons rien des circonstanes qui ont facilité l'erreur de diagnostic.

Dans un cas plus récent, observé par M. le professeur Panas, la lésion fut prise pour un gliome : tous les caractères considérés comme pathognomoniques de cette tumeur existaient, et l'on comprend comment l'éminent ophthalmologiste, malgré sa sagacité habituelle, n'ait pu tout en faisant des réserves éviter cette erreur. Qu'il nous suffise de rappeler que le reflet miroitant (œil de chat anatomique de Beer), le lacis de vaisseaux distincts des vaisseaux rétiniens (signe de Sichel Brière), l'hypertonie (signe de Mauthner), avaient été constatés et devaient rationnellement conduire au diagnostic de gliome que rendait encore plus probant l'âge du malade (54 jours) la congénialité de la tumeur, l'immobilité de l'iris et la dilatation pupillaire.

Ne pouvant reproduire in extenso cette longue observation, nous nous bornons à donner les parties les plus intéressantes de l'examen histologique auquel l'œil a été soumis après l'énucléation.

Examen microscopique. — Les deux filaments sont sectionnés à $0^{mm},001$ de leur point d'insertion au cristallin d'une part, à la papille de l'autre, avec une partie du corps vitré qui les entoure, et

examinés à plat. A un faible grossissement, on reconnaît que ces filaments sont constitués par un cordon central creux, enveloppé dans une gaîne demi-transparente.

Pour mieux étudier ces différentes parties on chasse, au moyen du pinceau, le corps vitré qui se détache facilement, et n'est retenu par aucun filament à la gaîne. Avec les aiguilles, on pratique une déchirure dans cette gaîne, afin de l'étudier sur ses deux faces; par ce moyen, la description de l'artère centrale et de l'espace intermédiaire sera d'autant facilitée.

Nous examinerons d'abord la gaîne, puis l'espace intermédiaire, enfin l'artère.

Gaine (A). — Son diamètre, qui est sensiblement le même à ses

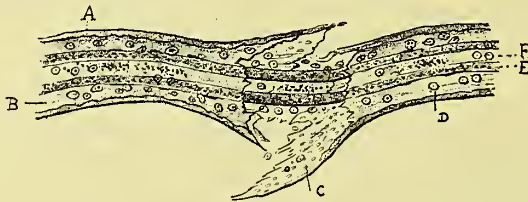


Fig: 55 (d'après Vassaux).

A, gaîne lymphatique.
B, espace intermédiaire.
C, revêtement epithélial lamelleux de la face interne de la gaîne.
D, leucocytes.
F, artère hyaloïdienne.
E, couche musculeuse de l'artère.

deux extrémités et mesure 0mm,1712, se rétrécit au fur et à mesure qu'on se rapproche de sa partie médiane où il n'y a plus que 0mm,1391. Son épaisseur, assez difficile à préciser, a 0mm,002. Elle est formée d'une substance finement grenue, à striations très nettes, dans le sens transversal comme dans le sens longitudinal; la couche la plus externe se résout en certains endroits de la préparation en fines fibrilles onduleuses, semblables à celles du tissu lamineux. Sur sa face interne C sont appliqués de nombreux noyaux ovoïdes, aplatis, serrés les uns contre les autres, et entourés d'une masse cellulaire, dont les contours sont difficiles à délimiter (la réaction par le nitrate d'argent n'ayant pu être faite); ces cellules, ainsi réunies, donnent l'aspect d'un revêtement épithélial.

Espace intermédiaire (B). — Il est occupé par un liquide coagulé, et coloré en rose très pâle; à de forts grossissements, il se montre

constitué par de fines fibrilles, accolées parallèlement les unes aux autres, dans ce liquide flottent de nombreux corpuscules épars (D).

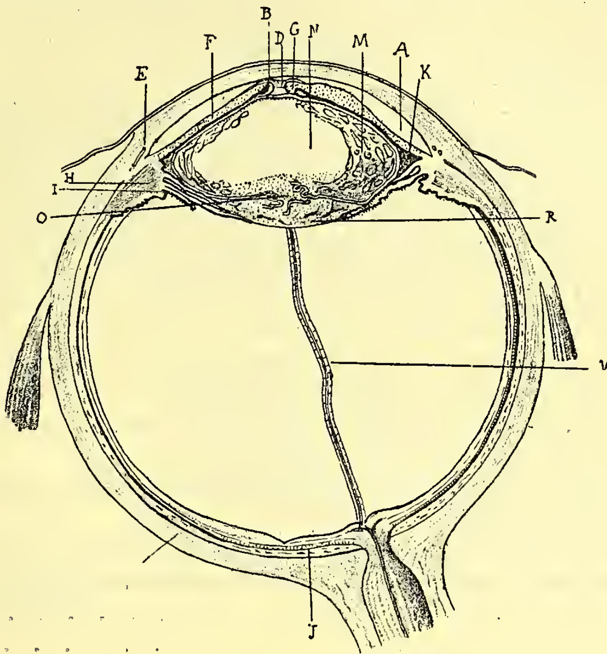


Fig. 56 (d'après Vassaux).

A, chambre antérieure très réduite de volume.

B, adhérence du bord pupillaire de l'iris à la membrane de Descemet au moyen de la membrane pupillaire.

C, espace de Fontana et canal de Schlemm libres.

E, iris irrégulier, recouvert par les restes de la membrane pupillaire.

F, synéchie postérieure.

G, adhérence au niveau du bord pupillaire au moyen du tissu propre de l'iris encapuchonnement de son extrémité antérieure.

H, corps ciliaire.

I, procès ciliaires tiraillés en arrière et accolés à la cristalloïde postérieure.

J, atrophie choroïdienne.

K, coagulum entourant la région équatoriale du cristalin.

O, déchirure de la cristalloïde inféro-postérieure.

M, vacuoles de la zone corticale.

N, noyau du cristallin remplacé par une masse liquide.

R, masse rétro-cristallinienne.

V, artère hyaloïdienne avec sa gaîne lymphatique naissant d'une des divisions de l'artère centrale.

les uns arrondis avec ou sans noyaux, mesurant de $0^{mm},0107$ à $0,^{mm}0128$, ressemblant à des leucocytes ou des noyaux embryo-plastiques; les autres munis de deux ou trois prolongements onduleux

avec un noyau arrondi, peuvent être considérés comme des corps fibro-plastiques; quelques granulations moléculaires; nous n'avons rencontré aucun élément pouvant faire penser à de l'hématosine amorphe ou à de la graisse. Pas de globules sanguins. Aucune trace de fibrilles réunissant la gaîne à la tunique adventice de l'artère qui y est contenue.

Artère (*F*). — Le diamètre de cette artère, à ses deux extrémités, mesure $0^{mm},0854$; elle n'a plus à sa partie moyenne que $0^{mm},0435$; on voit qu'elle suit les variations de la gaîne. On y trouve de dedans en dehors : une gaîne épithéliale lamellaire; une couche musculeuse (*E*) très épaisse, composée de deux ordres de fibres-cellules; les unes centrales, disposées longitudinalement suivant la direction du courant sanguin, les autres circulaires disposées suivant deux ou trois rangées; une tunique adventice très mince, dans laquelle on trouve de nombreux corps fibro-plastiques allongés. Il semblerait un manchon diaphane formant la limite externe de l'artère. Il n'existe, entre ce manchon et les fibres cellules, aucun élément pouvant faire penser à des leucocytes.

Le canal de l'artère renferme de nombreux globules rouges, des globulins et quelques globules blancs.

Les deux segments de l'œil sont étudiés au moyen de coupes horizontales, passant par le centre du cristallin, la papille et la macula . . . .

. . . .

. . . .

Nous arrivons maintenant à cette masse située en arrière du cristallin et dont l'aspect ophthalmoscopique en a imposé pour un gliôme.

Cette production néoplasique ayant son point de départ dans le bouquet terminal de l'artère hyaloïdienne, nous ferons de ces deux parties une étude commune.

En *R* se trouve figurée cette masse qui se trouve en rapport en avant avec la cristalloïde rompue au pôle postérieur, sur les côtés avec les extrémités des procès ciliaires, en arrière avec le corps vitré et le tronc de l'artère hyaloïdienne. Ses dimensions sont, d'avant en arrière, $0^{mm},715$, et latéralement $3^{mm},90$. On peut l'assimiler, pour la description, à une lentille bi-convexe qui déprimerait en avant les couches postérieures du cristallin et lui serait intimement unie. Sa substance est composée de corps fibro-plastiques

séparés par de la matière amorphe et disposés autour de capillaires à une seule tunique épithéliale.

La texture de cette tumeur est différente suivant qu'on l'envisage à sa partie antérieure ou postérieure.

Les couches antérieures sont sillonnées de nombreux capillaires perméables entourés de noyaux ne se colorant pas par le carmin, et morphologiquement semblables à des leucocytes.

Autour de ces vaisseaux s'entrecroisent en tous sens des corps fibro-plastiques. L'aspect de la tumeur est celui d'un fibrome; adhérente à la cristalloïde postérieure, cette masse s'enfonce à travers la déchirure dans l'intérieur du cristallin; on la retrouve avec ses mêmes éléments constitutifs, corps fibro-plastiques et vaisseaux. En

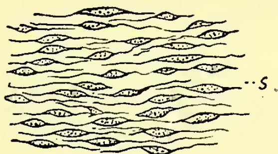


Fig. 57 (d'après Vassaux).

Couches postérieures de la masse rétrocristallinienne. | s, corps fibro-plastiques disposés en couches parallèles.

regard de l'ouverture de la cristalloïde, on trouve une petite plaque à bords irréguliers, parsemée d'aspérités, en voie d'ossification; cette bandelette calcaire est entourée de nombreux corps réfringents, réduisant l'acide osmique et semblables à des vésicules adipeuses; à ce niveau, certains capillaires renfermaient des corps arrondis, remplis de grains d'hématosine.

En arrière, les éléments fusiformes sont disposés suivant plusieurs couches parallèles et ne renferment aucun vaisseau, ils se continuent sur les côtés avec les fibres émanées des procès ciliaires auxquels ils forment un lien d'union s (fig. 56).

Cette masse n'a pas de membrane d'enveloppe et sa face postérieure se délimite par une ligne nette avec le corps vitré.

Le corps vitré est normal dans la plus grande partie de son étendue et vient s'appliquer contre la gaîne de l'artère hyaloïdienne, mais sans lui adhérer au moyen de fibrilles, sa substance paraît seulement un peu épaissie, suivant toute la longueur de la gaîne.

Contre la rétine, on rencontre de nombreux noyaux épars, les uns arrondis, creusés de vacuoles, d'autres fusiformes à deux ou trois prolongements. Au niveau de l'ora serrata et un peu en arrière de cette ligne, partent de nombreux filaments rigides à convexité antérieure, appliqués contre les procès ciliaires. Ils se divisent bientôt en fines fibrilles entremêlées de corps fibro-plastiques, qui s'entrecroisent à angle aigu avec d'autres faisceaux très fins, venus des sommets des procès ciliaires, et ce cordon filamenteux ainsi formé va se perdre dans les couches postérieures de la masse rétro-cristallinienne qu'il semble former. Contre la face interne de la rétine dans les régions les plus externes du corps vitré, depuis la papille jusqu'à l'ora serrata, se trouvent de nombreux filaments tortueux, granuleux, dans certains desquels on trouve une cavité centrale avec globules sanguins déformés; c'est un reste des vaisseaux hyaloïdiens.

Nous devons dire quelques mots en terminant de la persistance du canal de Cloquet.

On désigne généralement sous ce nom une portion de la membrane hyaloïde qui, arrivée au niveau de la papille, se replierait sur elle-même en s'adossant à celle du côté opposé pour former un canal allant de la papille au pôle postérieur du cristallin; ce canal qui donne passage chez le fœtus à l'artère hyaloïdienne constituerait chez l'adulte en cas de persistance une voie de circulation pour la lymphe.

Dans l'étude très consciencieuse dont nous avons reproduit plus haut les parties les plus importantes, Vassaux a trouvé une gaîne autour de l'artère, mais il lui a été impossible d'établir ses connexions avec l'hyaloïde. Cette gaîne, loin de se refléchir vers cette membrane au niveau de la papille, a pu être suivie assez loin dans le nerf optique lui-même. Vassaux a donc été amené à penser qu'il s'agissait d'une gaîne lymphatique semblable

à celles découvertes par Robin autour des vaisseaux encéphaliques. Il a d'ailleurs retrouvé, dans l'artère hyaloïde elle-même, les caractères propres à ces vaisseaux; la gaîne et le liquide contenu présentaient également la plus grande ressemblance. Ce fait présente un réel intérêt. Mais que ce soit l'hyaloïde ou la gaîne lymphatique il n'en est pas moins vrai que sa persistance constitue un phénomène anormal et qui a été observé à diverses époques.

Cette anomalie se rencontre constamment sur les deux yeux, contrairement à ce que nous avons dit pour l'artère hyaloïde. Flarer, en 1870, est le premier qui ait constaté la persistance du canal hyaloïdien; tantôt le canal hyaloïdien est seul, tantôt, au contraire, on trouve en même temps une portion ou la totalité de l'artère hyaloïde.

Dans son cas, Flarer vit très nettement un cordon transparent traverser le corps vitré; il y avait persistance partielle de la membrane pupillaire. De Wecker a eu également l'occasion d'en observer 3 cas.

Dans le 1er cas (*Traité* de Wecker et Landolt), il existait un cordon d'égale épaisseur et offrant partout la largeur d'une première branche de l'artère centrale. Quoique d'une transparence parfaite, il présentait un contour très distinct; l'auteur compare l'aspect de ce cordon à celui qu'offrirait un tube de verre très mince.

Nous reproduisons d'ailleurs cette observation:

M. Barbier, âgé de 55 ans, employé de commerce, ne fut soumis que par hasard à l'examen ophthalmoscopique lors d'une visite qu'il avait faite à la Clinique pour accompagner sa femme. Il nous avait prié de contrôler ses lunettes. A l'aspect extérieur, les yeux ne montraient rien de particulier, ils sont hypermétropes (H 2,25) et présentent V = 2/3. A l'ophthalmoscope on voit sur les deux yeux un cordon noirâtre qui traverse le corps vitré et se dirige

du pôle postérieur du cristallin vers la papille du nerf optique. Ce cordon a des deux côtés une insertion circulaire à la cristalloïde postérieure, est courbé en S et flotte manifestement pendant les mouvements des yeux. Le corps vitré est parfaitement libre d'opacités et le fond de l'œil tout à fait normal, sauf l'insertion du cordon sus-mentionné. Si l'on examine après dilatation de la pupille et à l'image droite, tout en ayant soin de faire varier son accommodation pour des profondeurs différentes, on reconnaît que le cordon qui traverse le corps vitré possède une épaisseur égale et qu'il offre partout la largeur d'une première branche de l'artère centrale. Pendant cette exploration il se montre parfaitement transparent et muni d'un contour très délicat, mais très distinct. Sa transparence ressort surtout lorsqu'on s'adapte pour les couches postérieures du corps vitré et que le cordon en question se trouve placé devant la section jaune rougeâtre clair du nerf optique. Il semble alors que le corps vitré est traversé par un tube de verre tordu et très mince.

Au contraire si la ligne visuelle de l'observateur concorde davantage avec l'axe du cordon et si l'œil s'adapte en même temps pour les couches antérieures du corps vitré, on reçoit l'impression d'un ruban noirâtre aplati. Lorsqu'on s'adapte pour la papille, le cordon qui traverse le corps vitré gagne alors tellement en transparence qu'il faut une accommodation des plus exactes et une observation très attentive pour se convaincre que ce cordon transparent s'insère des deux côtés près de la branche descendante interne de l'artère centrale, entre elle et le tronc veineux, où il se perd dans une excavation physiologique et reflet très éclatant.

A l'image renversée et même avec le secours d'un fort grossissement (+ 4 (+ 9) il ne m'est pas possible, à l'ophthalmoscope fixe, de démontrer d'une façon satisfaisante à mes élèves la connection de ce cordon avec le nerf optique, tellement il était transparent dans ses parties postérieures. Du reste, à l'éclairage oblique on pouvait aussi se convaincre qu'une pareille transparence existait pour les parties antérieures.

Pendant cet examen, l'insertion du cordon ne se révélait que par une augmentation du reflet de la capsule postérieure et le cordon ne dénotait sa présence même après dilatation complète de la pupille, que sous forme d'un filet étroit et indistinct, qui ne se montrait que pendant les mouvements de l'œil; il reflétait la lumière

comme la capsule postérieure, mais moins qu'elle, et se soustrayait au regard à une courte distance du cristallin . . . .
. . . .

Dans un autre cas, la disposition du cordon était la même. La 3e malade présentait au début une chorio-rétinite spécifique qui pendant longtemps fit méconnaître la lésion. Au bout de 10 ans, l'aspect indiqué plus haut put être facilement constaté.

Manz, dans le consciencieux travail qu'il a fait paraître dans le t. II des *Archives de Graefe et Sœmish*, a rapporté un cas dans lequel, contrairement à ceux de de Wecker où le canal existait seul, cet auteur put voir la coexistence du canal avec l'artère hyaloïde ayant persisté dans toute son étendue (1). Cette disposition reconnue seulement à l'examen histologique avait échappé durant la vie en raison d'opacités étendues de la cornée.

En 1881, Gardier a d'ailleurs publié dans le *Albr. Von Graefe's arch.* un cas analogue.

On observait une corde blanche qui venait s'insérer en entonnoir à la papille en la couvrant dans toute sa largeur ; à l'extrémité antérieure de cette corde également en forme d'entonnoir prenait ses points d'attache à la surface postérieure de la cristalloïde, au moyen de vaisseaux capillaires s'irradiant autour de la région polaire du cristallin. — Au centre de cette gaîne transparente on voyait un vaisseau rudimentaire animé de mouvements rythmiques. Les troubles visuels étaient peu marqués.

Bayer a publié dans son mémoire (2) un cas semblable à celui de Gardier; outre la persistance de l'artère hya-

(1) Bayer a donc tort quand il nous dit en 1881 que le cas de Gardier dont nous parlerons plus loin était le seul cas connu à cette époque. Il est vrai que le cas de Manz ne fut reconnu qu'après la vie.

(2) Il n'y a qu'une seule observation dans le mémoire de Bayer et non trois comme dit de Wecker dans son traité.

loïde et du canal de Cloquet, on trouve une anomalie congénitale du point d'entrée du nerf optique et des altérations choroïdiennes.

Voici l'observation dont nous ne reproduisons que la partie ayant trait à l'anomalie qui nous occupe :

T. Marie, jeune fille de 18 ans, fut amenée, le 25 avril, à la clinique du professeur Von Hasner, pour une faiblesse de l'œil droit et pour des douleurs permanentes siégeant dans l'œil gauche dont les fonctions étaient complètement abolies. La cécité du côté gauche s'établit à la suite d'une ulcération de la cornée survenue dans le cours d'une ophthalmie purulente des nouveaux-nés. Quant à la faiblesse visuelle de l'œil droit elle date de l'enfance. A l'examen extérieur, je constatai du tremblement oculaire autour de l'axe vertical, du nystagmus oscillatoire et un léger strabisme convergent de l'œil gauche. La conjonctive palpébrale me sembla hyperémiée des deux côtés. *Œil droit*. Le diamètre horizontal de la cornée mesure $9^{mm},5$ de diamètre et cette membrane présente au dessous de son extrémité supérieure une tache grisâtre de la grosseur d'une graine de pavot sans contours bien nets. L'iris de couleur brune ne se contractait pas au maximum, sous l'influence de l'atropine. Le cristallin examiné à la lumière directe et réfléchie me parut normal. La puissance visuelle fut évaluée à 4/60. La mesure du champ visuel fut impossible. L'examen ophthalmoscopique de l'œil droit fut très difficile par suite des mouvements oscillatoires de cet œil et de l'indocilité de la malade.

A première vue, on constate l'existence d'un cordon grisâtre qui partant du pôle postérieur du cristallin se dirige en haut et en dehors, à travers le corps vitré vers la région de la papille. Le disque rougeâtre correspondant à la papille du nerf optique n'existe pas ici et en son lieu et place on observe un espace blanchâtre circulaire réfléchissant fortement les rayons lumineux et dont la surface est inférieure comme dimensions à la surface habituelle de la papille. Son bord inférieur (dans l'image renversée) est horizontal et de ce niveau naissent trois vaisseaux qui vont se ramifier dans la rétine. De ce bord également part le cordon en question qui traverse le corps vitré : Les autres parties de la circonférence sont irrégulièrement dentelées et pigmentées par ci par là.

. . . .

Si l'on examine maintenant le cordon qui traverse le corps vitré on s'aperçoit qu'il contient dans son intérieur un vaisseau central ayant une coloration sanguine et qu'il est pourvu d'une paroi grisâtre et mince. En avant, cette paroi s'élargit en forme d'entonnoir et se termine par une plaque grise, anguleuse, qui envoie des prolongements en haut et qui semble nager dans la portion supéro-externe de la masse antérieure du corps vitré. Au moyen de l'éclairage local, on peut également observer la partie antérieure du cordon qui traverse le corps vitré ainsi que sa terminaison antérieure, plus étendue en largeur et réfléchissant fortement la lumière.

Il n'est pas douteux, fait remarquer Bayer, que l'on ait affaire à la fois à la persistance de l'artère hyaloïde restée perméable et à une persistance du canal de Cloquet.

Il y a quelques semaines à peine un nouveau cas a été présenté encore au congrès d'ophthalmologie.

Un cas de persistance du canal hyaloïdien et de la membrane pupillaire, par le Dr Debierre (de Paris) (1).

(Observation présentée au congrès d'Ophthalmologie, Paris, avril 1886.)

Une petite fille de 7 ans se présente l'année dernière à la clinique de notre excellent maître M. Meyer pour un strabisme convergent de l'œil droit. De ce côté elle ne comptait plus les doigts qu'à une distance de 3 mètres avec fixation excentrique. La vue de l'œil gauche est normale, en examinant à l'éclairage oblique nous constatons à droite : 1° une légère taie centrale de la cornée, 2° sur la capsule antérieure du cristallin les rudiments d'une membrane pupillaire persistante. Ces rudiments forment des taches membraneuses d'aspect réticulé, entourant le centre de la pupille sous forme d'un arc de cercle ouvert en haut. Leur texture apparaît très nette avec le grossissement de la loupe. A la périphérie de ces taches viennent se jeter des tractus fibreux au nombre de cinq. Ils naissent d'une façon très nette de la face antérieure de l'iris et prennent naissance par un ou plus souvent plusieurs filaments à environ un millimètre

(1) Nous tenons à remercier M. Debierre d'avoir bien voulu nous communiquer cette intéressante observation.

en arrière du bord pupillaire pour se rejoindre rapidement en un seul filet grêle qui va s'insérer à la périphérie de la membrame pupillaire. Nous ne ferons pas l'étude de ces filaments ni de la membrane pupillaire persistante que Van Duyse a décrits si complètement dans le dernier numéro des *Annales d'oculistique.* En arrière de cette membrane pupillaire persistante nous voyons encore à l'éclairage oblique une tache triangulaire blanchâtre occupant la convexité postérieure du cristallin. Cette tache dont le sommet commence au 2/3 inférieur du diamètre vertical du cristallin descend directement par son bord externe jusqu'à l'équateur du cristallin ; son bord interne au contraire gagne obliquement la partie interne de l'équateur de la lentille formant ainsi une lame triangulaire blanchâtre à aspect rayonné occupant environ le 1/5 inféro-interne de la face postérieure du cristallin. A l'équateur elle disparaît d'une façon insensible en formant une ligne dentelée. En nous servant du miroir ophthalmoscopique seul nous voyons apparaître sur le fond rouge ordinaire du fond de l'œil une masse blanche, mobile, de forme pyramidale dont la base occupe l'emplacement même de la papille, se terminant à son sommet par un cordon noirâtre dont l'extrémité antérieure vient s'insérer au sommet de la tache blanche post-cristallinienne. Cette forme nous fit immédiatement songer à une persistance anormale du canal hyaloïdien dont nous avions lu la description mais dont il ne nous avait encore jamais été donné de voir un cas. Notre excellent maître après un examen approfondi confirma notre diagnostic et nous engagea à faire dessiner le cas.

En nous servant successivement du miroir plan, du miroir à court foyer de 8 centimètres et de 18 centimètres de foyer, nous avons pu facilement suivre à l'image droite le canal hyaloïdien depuis son insertion à la pupille jusqu'à sa terminaison à la partie postérieure du cristallin. Comme le montre le dessin que nous avons l'honneur de vous présenter, l'insertion à la papille se fait par une surface triangulaire dont le plus grand diamètre oblique de haut en bas et de dehors en dedans traverse toute la papille qu'il déborde en dehors et en dedans, ne laissant de visible quand le malade regarde fortement en bas qu'une faible partie du sommet de la papille par lequel on voit sortir une artère et une veine. La partie externe forme un angle aigu. La partie interne, allant jusqu'au voisinage de la macula, forme une ligne sinueuse à direction oblique de dedans

en dehors; près de ce bord existe une tache pigmentaire. Cette pyramide blanchâtre tombe au devant de la papille qu'elle recouvre entièrement. Les vaisseaux inférieurs n'apparaissent que plus bas. Un gros cordon noirâtre à contours variqueux, mobile, part du sommet de cette pyramide et vient s'insérer à la tache blanche postérieure du cristallin. Pyramide et cordon sont très mobiles et se déplacent très facilement sous l'influence du moindre mouvement du globe. La plaque cristallinienne est moins facilement accolée à la cristalloïde postérieure ainsi que le montrent et l'examen à l'éclairage oblique et l'étude avec le miroir à court foyer. Tout le reste du globe est parfaitement normal. Le cristallin occupe sa place normale.

Nous nous trouvons donc là en face d'un arrêt de développement que l'étude de l'embryologie nous permet d'expliquer.

Le cône fibreux qui s'insère à la papille est formé par les restes de la masse vasculaire qui forme au début le corps vitré embryonnaire, et qui plus tard se fond dans le canal hyaloïdien. La membrane blanchâtre située à la partie postérieure de la capsule du cristallin est le reste du feuillet vasculaire très mince qui recouvre la partie postérieure du cristallin.

On peut la considérer comme un segment de cette membrane qui a persisté et est devenu fibreux, quand la circulation a fait défaut dans l'artère hyaloïdienne. Si le point d'insertion de l'artère hyaloïde se fait aussi bas, au 2/5 inférieur du diamètre vertical du cristallin, c'est qu'elle est restée fixée par son adhérence à cette plaque fibreuse tandis que la lentille cristallinienne a continué à se développer.

CHAPITRE VII

ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT ET MALADIES CONGÉNITALES DE LA CORNÉE

Sous ce titre nous étudierons successivement et dans deux chapitres séparés les affections diverses de la cornée qu'on observe à la naissance et les tumeurs dermoïdes.

Opacités cornéennes, buphthalmie. — Les affections de la cornée observées au moment de la naissance comprennent en dehors des tumeurs, des modifications de transparence (opacités), d'épaisseur, de grandeur et de résistance.

Ces lésions coexistent le plus souvent.

Aussi croyons-nous devoir les réunir dans le même chapitre en insistant plus spécialement sur les opacités qui semblent avoir attiré plus particulièrement l'attention des observateurs.

Ce fut Klintosch dans un mémoire publié en langue latine à Prague en 1766 qui signala le premier les opacités congénitales de la cornée. Quelques années plus tard, en 1790, à la Société médicale de Londres, Farar de Deptford observait 3 cas qui furent soumis à l'examen

de Ware lequel confirma l'opinion de son collègue et ne tarda pas à signaler 2 autres cas qu'il range du reste dans la classe des hydrophthalmies (1). Dès cette époque les observateurs avaient été frappés de l'amélioration progressive de ces opacités et de l'éclaircissement ultérieur de la cornée. Mayor en 1808 (Mayor th. Montpellier, 1808), mais surtout Beer en 1813, dans sa *Monographie sur l'œil,* Ware en 1818, en signalaient plusieurs exemples dont trois dans la même famille.

Chez deux des enfants l'opacité disparut en moins d'une année, chez un troisième la cornée s'éclaircit à la fin de la deuxième année, mais les modifications de courbure persistèrent.

Cette amélioration, contrastant avec l'incurabilité presque absolue des taches de la cornée développées après la naissance, justifiait bien la place à part que Klintosch leur avait assignée au siècle dernier dans le cadre nosologique.

Vers la même époque Demours en 1818 rencontra chez un nouveau-né une opacité congénitale de la cornée ; il signala également un cas d'hydrophthalmie accompagnée de l'existence de leucomes sur la cornée.

Seiler publia également plusieurs défauts congénitaux de la cornée dans *Beobachtungen ursprunglicher Bildungs fehler und ganzlichlen Maugels der Augen bei Menschen und Thiereu Dresden* mais il faut arriver à Von Ammon (*Von Ammon in V. Ammon's Ztschr f. ophth*, 1830) pour trouver le premier travail didactique sur la question.

Cinq ans après, en 1835, Middlemore (*a Treatise ou the Diseases of the eye* 1835) dans un chapitre de son traité inti-

(1) Dans ce travail publié en 1810 dans les *Transactions de la Société médicale de Londres*, l'auteur complète l'histoire des trois sujets de Farar

tulé *Imperf. and excessive développement of the cornee*, décrit les diverses variétés déjà connues et rapporte deux cas personnels.

Malgré l'importance des travaux signalés, l'histoire clinique de cette affection ne se compléta qu'avec le mémoire de Cornaz de Lausanne en 1848 et surtout le travail de Fronmuller publié en 1855 dans lequel cet auteur fit connaître les cas plus récents observés par Maclagan 1846, Tavignot 1847, de Arlt 1851.

Si l'histoire des maladies congénitales de la cornée est aujourd'hui bien connue, il n'en est malheureusement pas de même de leur pathogénie.

Nous aurons à discuter plus loin les diverses théories qui ont été émises à ce sujet.

Caractères anatomiques et symptômes.

Les altérations de transparence de la cornée sont partielles ou totales.

Partielles. Von Ammon insiste sur ce point que ces opacités n'occupent jamais le centre de la cornée et qu'elles siègent d'une façon constante au niveau du limbe. Middlemore, qui les croit liées à un arrêt de développement et qui invoque la coexistence fréquente de la microphthalmie, admet cette localisation exclusive, qu'il attribue à l'envahissement des bords de la cornée par la sclérotique. (*Arcus juvenilis* de Wilde, *Embryotoxon* de Walther.) Si ce siège se rencontre dans un grand nombre de cas, il est loin d'être constant et Leclerc dans une thèse intéressante inspirée par le professeur Panas signale des opacités centrales : dans ce cas les parties périphériques restent abso-

lument transparentes et se relient à la tache par des zones de plus en plus saturées.

Ces opacités sont légères et de coloration bleuâtre ou très accusées et d'aspect blanc laiteux et mat, dans le dernier cas elles se confondent avec la sclérotique et il devient impossible d'indiquer les limites des deux membranes d'où l'hypothèse invoquée par Middlemore et l'expression de sclérophthalmos qui a été proposée par Kieser.

La partie centrale de la cornée restée transparente est on le comprend d'étendue et de forme variables : elle est ordinairement oblongue ou ovale, quelquefois triangulaire, jamais elle ne conserve la forme arrondie (voir Ammon).

Quand l'opacité est plus accusée, la cornée est d'ordinaire allongée transversalement et séparée de la sclérotique par un anneau bleuâtre. Cet anneau, d'après Ammon, ou bien entoure toute la cornée, ou, au contraire, affecte la forme de deux croissants lunaires placés en haut et en bas et se regardant par leur concavité ; dans certains cas il peut n'exister qu'un seul croissant.

On voit par l'exposé qui précède combien ces opacités dans la plupart des cas diffèrent de celles qu'on voit survenir ordinairement à la suite des affections acquises de la cornée.

Totales. L'opacité totale semble n'avoir que peu attiré jusqu'ici l'attention des observateurs. Von Ammon ne l'a vue que deux fois : dans ces cas le trouble est total, la cornée présente alors une coloration crayeuse ou nacrée (Fronmuller) : quelquefois elle est miroitante et rappelle l'éclat du verre ou de la porcelaine (cornées porcelainiques), tantôt elle présente un aspect bleu foncé (cas de

Panas cité par Leclerc), la surface en est lisse et l'épithélium intact : le bord de la cornée est généralement mal tranché et présente des dents ou crênelures, quand elle est d'un blanc mat, elle fait croire à l'absence de la cornée. Tantôt l'opacité n'occupe qu'un seul œil, tantôt les deux yeux sont atteints mais ordinairement d'une façon inégale; c'est ainsi qu'il est fréquent de constater une opacité totale d'un côté coexistant avec un leucome central ou périphérique du côté opposé. Chez un malade de Crampton (*Med. Gazette* 1840), il existait à droite une large opacité avec tendance à l'hydrophthalmie; à gauche l'opacité était périphérique. Dans un cas de Tavignot on trouvait à droite, une cornée opaque, à gauche une opacité centrale très limitée.

D'ailleurs la relation de ce cas est donnée à la fin de ce chapitre.

En même temps que ces altérations particulières du tissu cornéen, nous devons signaler la coexistence presque constante de modifications dans le volume et la forme de la cornée.

Déjà Krause et Treviranus avaient démontré que le rapport proportionnel de la cornée et de la sclérotique était susceptible de se modifier en plus ou en moins. Cette membrane ordinairement augmente d'étendue, de sorte que l'on n'aperçoit qu'une petite portion de la sclérotique.

L'étendue de la cornée tend du reste à en modifier le contour et à lui donner l'aspect d'une membrane régulièrement circulaire d'où le nom de buphthalmie (œil de bœuf) qui a été imposé à cette disposition.

Dans certains cas, la courbure elle-même de la cornée s'exagère : il y a alors cornée globuleuse ou kérato-globe

(hydrophthalmie partielle). Quelquefois enfin la sclérotique elle-même augmente d'étendue quand la lésion vient à se compliquer d'hydrophthalmie totale. Dans ces conditions l'œil augmente en totalité et fait saillie sous les paupières comme dans un cas des observés par M. le Pr Panas (voir Leclère, Thèse Paris, 1880, page 33) (1).

Il peut même se produire une dégénérescence cystoïde du bulbe d'où une variété de kystes intra-orbitaires que nous distinguerons plus tard des autres variétés qu'on peut trouver dans la région.

Au niveau du limbe scléro-cornéen la sclérotique présente des modifications en rapport avec l'ectasie partielle ou totale dont elle est le siège.

Elle est ordinairement amincie et offre une teinte ardoisée due au pigment choroïdien vu par transparence ; cette alternative est le plus souvent circonférentielle, quelquefois cependant elle peut se présenter sous forme de plaques irrégulières à limites indécises.

1. Cette hydrophthalmie a été récemment étudiée dans une thèse intéressante faite par Wilhem V. Muralt sous l'inspiration du professeur Horner (th. Zurich 1869) et par Gallenga (*Ann. ottamol.* 1884). Son histoire clinique fut autrefois bien écrite grâce aux travaux de Scarpa, Demours, Wardrop, Riberi, Himly, Bénédict, Jungken, Walker. Mais, les opinions émises sur la pathogénie varièrent bien selon les époques ; c'est ainsi que Demours admit une augmentation des sécrétions des humeurs intra-oculaires et une diminution dans leur élimination. Carron du Villards la considérait comme le produit d'une inflammation intra-utérine. Plus tard Horner, après les travaux de Graefe, Donders, Bowman, sur le glaucome, en rapprocha l'hydrophthalmie qu'il considère comme un glaucome, infantile ou congénital, s'appuyant sur les résultats de nombreux examens ophthalmoscopiques qui lui démontrèrent l'existence d'excavations pupillaires et Mauthuer en 1867 soutint la même opinion. Cependant en 1882 il est revenu sur son opinion et admit une kérato-scléro-cyclite. Quoi qu'il en soit l'hydrophthalmie semble une complication fréquente des opacités congénitales de la cornée et nous aurons à revenir à propos de leur pathogénie sur les opinions émises dans ces derniers temps.

En même temps que ces altérations cornéennes, et lorsqu'il existe de l'hydrophthalmie, on observe le plus souvent une augmentation antéro-postérieure de la chambre antérieure avec disposition infundibuliforme de l'iris, quelquefois même il existe de l'irodonésis (iris tremblant), colobome partiel de l'iris (Gallenga 2 cas sur 50) et de la corectopie (déplacement en haut de la pupille. Le nystagmus est fréquent (Ammon, Tavignot).

La consistance de l'œil présente des modifications importantes à noter. Rarement l'on observe une hypotonie véritable (cas de Crampton) le plus souvent au contraire, la tension est normale ou augmentée. Dans un cas d'Abadie rapporté par Leclerc, il existait une augmentation de tension qu'on pouvait évaluer d'après les indications de Bowman à Tn + 1.

Il est rare d'observer d'autres vices de conformation coexister avec les opacités congénitales : Winner, élève de Ammon a bien signalé les déformations du crâne dans l'hypercheraton, mais c'est là un fait qui semble exceptionnel ; nous aurons toutefois à indiquer la signification attribuée à ce signe par ces auteurs à propos de la pathogénie.

Les phénomènes subjectifs sont généralement prononcés : la photophobie semble règle : elle est le plus souvent très marquée et se révèle par les cris et les pleurs de l'enfant dès qu'on le met en face du jour. La vision peut exister et elle est naturellement en rapport avec l'étendue et le siège de l'opacité. Quand il y a hydrophthalmie, il n'est pas rare de constater de la myopie mais l'hypermétropie est plus fréquente. Gallenga fait en effet remarquer que l'augmentation de volume du bulbe se manifeste non

seulement dans le sens antéro-postérieur mais encore dans la direction des autres méridiens, et qu'en particulier les diamètres vertical et transverse présentent une augmentation notable et plus considérable proportionnellement à celle du diamètre antéro-postérieur. Enfin la distension de la cornée, amenant la diminution de sa courbure, et l'applatissement du cristallin doivent également être invoqués.

Le champ visuel peut lui-même être diminué tantôt latéralement tantôt concentriquement.

Marche. — La marche de l'opacité congénitale est caractéristique : tandis que les opacités acquises restent le plus souvent stationnaires et résistent à tous les traitements, celles qui existent dès la naissance peuvent disparaître graduellement même en dehors de tout traitement.

Ces changements avaient été autrefois bien étudiés par Ammon :

D'après lui, les bords de la cornée deviennent sombres et perdent leur couleur nacrée : la cornée semble tendre vers son état normal ; mais l'opacité persiste au centre. Plus tard la transparence envahit le centre lui-même ; l'œil devient de plus en plus clair ; la pupille devient visible : dans un cas la cornée s'éclaircit complétement par ce processus au bout d'un an, il ne persistait plus qu'un peu d'hydropisie dans la chambre antérieure.

Il faut du reste distinguer les cas. Quand l'opacité est légère elle peut disparaître en quelques semaines, mais la chose est rare ; c'est ordinairement au bout de la première année que le tissu cornéen commence à s'éclaircir et ce travail se fait de la périphérie au centre comme l'avait indiqué Ammon.

Quelquefois ce processus reste incomplet et une opacité centrale peut persister durant toute la vie.

Von Ammon avait été jusqu'à dire que l'opacité légère s'éclaircissait rarement, il avait eu en effet l'occasion de constater sa persistance sur les deux yeux de plusieurs membres d'une même famille : et dans un autre cas sur un seul œil, l'autre restant sain.

La vision se rétablit au fur et à mesure de la disparition de l'opacité, quand il n'existe pas de complication dans les membranes profondes de l'œil.

Mais dans certains cas qu'avait bien signalés Ammon, le retour de la transparence quand il se produit s'accompagne d'un amincissement du tissu cornéen, d'où l'apparition d'un kératocone ou d'un kératoglobe à marche progressive.

Quelquefois même, et le fait se présente alors, en dehors de tout éclaircissement de la cornée, l'augmentation de tension peu accusée au moment de la naissance tend à augmenter de plus en plus et à donner naissance à une hydrophthalmie souvent très prononcée avec distension et immobilité de l'iris.

Le plus souvent en effet l'hydrophthalmie présente une marche progressive quelquefois interrompue par des temps d'arrêt d'une durée variable. La guérison en est rare. Au dire de Gallenga lors qu'il y a arrêt dans l'évolution progressive de la maladie, on voit souvent apparaître une cataracte consécutive accompagnée de taches capsulaires plus ou moins étendues.

Pathogénie. — Nous abordons actuellement la partie la plus discutée de notre sujet. Nous écartons, tout d'abord, les leucomes congénitaux, indice d'une altéra-

tion locale bien évidente et résultant d'une inflammation développée pendant le cours de la vie intra-utérine de nature connue ou inconnue, selon les cas. Nous faisons allusion en particulier au cas de M. Panas (*Gaz. hôp.* 1871), et relatif à une variole intra-utérine et au cas de Von Graefe (*Arch. f. Opht.* 1854). Dans ce dernier la cause resta inconnue; mais dans ces faits, l'unilatéralité de la maladie, l'aspect caractéristique des leucomes interstitiels, enfin la coexistence de lésions du côté de l'iris (enclavement de l'iris), ne peuvent laisser aucun doute sur l'origine inflammatoire de la maladie.

Nous n'aurons donc en vue dans le cours de ce chapitre que les opacités, présentant les symptômes et la marche que nous leur avons assignés, et compliquées ou non d'hydrophthalmie partielle ou totale.

La cause qui a été tout d'abord invoquée est celle de l'arrêt de développement. Von Ammon et Middlemore, s'appuyant sur ce fait que la séparation entre la cornée et la sclérotique s'effectue au troisième mois de la vie intra-utérine par l'éclaircissement de la première et l'épaississement de la deuxième, rattache résolument la production de l'opacité à l'arrêt du travail qui aboutit à donner à la cornée sa transparence normale, et pour confirmer son hypothèse, signale la coexistence de microphthalmie. Certes les opacités annulaires et périphériques de la cornée accompagnent dans certains cas la microphthalmie, mais, nous le verrons plus tard, cet état du globe est le plus souvent l'aboutissant d'un processus de désorganisation interne, (irido-choroïdite), qui peut amener à sa suite une infiltration sclérosante de la cornée : les cas sont rares où la microphthalmie constitue un arrêt de développement

et s'accompagne de malformations évidentes soit de l'œil ou des annexes, comme dans un cas cité plus haut, où il existait un coloboma partiel de l'iris. Dailleurs le fait n'est pas sans réplique et il peut y avoir coexistence d'une inflammation ; quant à la déformation du crâne signalée par Vinner, il constitue un fait exceptionnel et qui ne saurait être généralisé.

D'autre part l'influence héréditaire (statistique de Gallenga-hydrophthalmie 6 cas) et la bilatéralité de la lésion (Galleuga 27 cas sur 50) ne peuvent être considérées comme des arguments probants.

L'auteur même de cette statistique signale d'ailleurs le fait sans tirer aucune conclusion.

Si la doctrine de l'arrêt de développement, applicable à quelques cas n'est pas susceptible de généralisation, on se trouve ramené à celle de l'inflammation (1), et il faut bien dire que cette doctrine déjà soutenue par Demours dans un ouvrage cité et surtout par Caron du Villards en 1838 a pour elle des arguments sérieux. L'hydrophthalmie qui l'accompagne le plus souvent, l'hypertonie que nous avons signalée plaident suffisamment en faveur de cette manière de voir. Mais une question se pose, qu'il importe de résoudre car elle touche à l'existence même du glaucome infantile.

Si l'on met en effet en parallèle l'opacité et l'hydrophthalmie, on doit se demander avec Muralt quelle a été la lésion initiale.

(1) Hubert Th. Paris 1876 donne à notre avis une trop grande place à la doctrine d'Ammon : quant à l'inflammation elle n'est représentée dans sa thèse que par la variole intra-utérine que nous avons écartée avec dessein (*Observ. de Panas*).

L'hydrophthalmie peut être le signe d'une scléro-choroïdite antérieure primitive développée dans le cours de la vie intra-utérine; l'infiltration sclérosante de la cornée devra dès lors être considérée comme la conséquence de ce processus.

L'hypothèse opposée peut être également défendue, car si renversant les données du problème étiologique, on accepte l'antériorité de la lésion cornéenne, il sera tout aussi facile d'admettre par le mécanisme bien connu depuis les travaux d'Adamuck et Lowers, Ludvig, Thiry et surtout ceux d'Hippel et Granhagen, l'apparition d'accidents glaucomateux caractérisés par l'élévation de la tension intra-oculaire et plus tard par l'hydrophthalmie partielle et totale.

Si nous demandons à la clinique, et surtout à l'anatomie pathologique, la justification de ces deux hypothèses, il faut reconnaître que l'une et l'autre ont pour elle des faits précis qu'il nous faut indiquer.

La deuxième hypothèse a eu surtout pour défenseur Muralt qui, dans une thèse déjà citée, rejette l'irido-choroïdite primitive, en s'appuyant surtout sur ce fait que l'irido-choroïdite fœtale s'accompagne toujours de synéchie, amenant l'occlusion de la pupille et partant une cécité complète. Comme son maître Horner, il considère le glaucome comme secondaire à la lésion cornéenne et consécutif à l'irritation des nerfs ciliaires produite par leur distension brusque. Raab lui a objecté peut-être à tort que s'il en était ainsi, ce glaucome devrait également se rencontrer dans le kératocone où d'après lui il ne se voit jamais, cependant Gallenga en rapporte un cas dans son mémoire.

Quoi qu'il en soit d'ailleurs de la valeur du fait sur lequel Muralt a basé sa théorie (constance de la synéchie dans l'irido-choroïdite fœtale) les recherches de cet auteur consignées dans sa thèse l'ont conduit à reconnaître que les premiers accidents consécutifs à l'hypertonie se produisent du côté de la papille ce qui tendrait à admettre la réalité du mécanisme qu'il invoque et à considérer les altérations de la cornée non comme une conséquence de 'exagération de la pression, mais tout au contraire comme la première stade du processus pathologique qui tient sous sa dépendance les accidents glaucomateux. Il convient cependant de faire remarquer que bien que l'existence du glaucome infantile sans participation du cercle irido-ciliaire ait perdu du terrain depuis quelques années; on ne peut s'empêcher d'y songer dans les cas analogues relatés par Muralt. D'ailleurs le fait d'Abadie déjà cité et relatif à la disparition du tonus au fur et à mesure que la cornée s'éclaircit, est justiciable de deux interprétations inverses et ne saurait en conséquence servir à étayer cette doctrine.

En tout cas si ce mécanisme correspond à un certain nombre de cas, il n'en est pas moins vrai, d'autre part, que l'hypothèse de l'irido-choroïdite primitive peut également être invoquée.

Ajoutons même que depuis quelques années, ainsi que nous l'avons dit plus haut, on tend à séparer l'hydrophthalmie du glaucome et à considérer l'augmentation de volume de l'œil comme la conséquence directe d'une irido-choroïdite antérieure avec phénomènes glaucomateux secondaires, mais contingents et en rapport avec le degré de consistance du globe oculaire. Dans cette con-

ception les opacités cornéennes se trouvent reléguées au deuxième plan.

Grahamer s'appuyant dans un cas observé par lui sur l'absence de soudure de l'angle irien rejette l'hypothèse du glaucome secondaire adopté par Muralt et Mauthner et admet une uvéo-cyclite primitive produisant secondairement une irido-choroïdite séreuse avec augmentation de tension oculaire.

Cas de Grahamer (cité par Gallenga). — Hydrophthalmie avec symptômes inflamatoires. Enucléation.

L'angle scléro-cornéen est très agrandi : les membranes de l'œil sont peu épaisses, au microscope on reconnaît une formation conjonctive sous-épithéliale de la cornée avec destruction partielle de la membrane de Bowman : l'épithélium manque en plusieurs points. Dans les couches moyennes existent des espaces intercellulaires surtout au centre de la cornée avec infiltrations de leucocytes. Vastes lacunes entre les lamelles, vaisseaux de nouvelle formation venant de la sclérotique. Existence de petites cavités kystiques à la périphérie communiquant avec la chambre antérieure. La membrane de Descemet présentait en certains points des solutions de continuité et dans le reste de son étendue un épaississement notable. L'endothélium n'existe plus : on trouve çà et là des granulations pigmentées : à la périphérie existent des cellules pigmentées analogues à celles de la choroïde. L'iris fait avec la cornée un angle de 90 degrés, le canal de Fontana est très étroit.

Le muscle ciliaire est petit. Il y a rétrécissement notable de vaisseaux du plexus veineux de Leber : Oblitération de quelques vaisseaux de la choroïde : le pigment rétinien est peu abondant.

L'auteur se demande si l'on ne doit pas considérer l'atrophie du tractus uvéal comme le premier stade d'un processus qui aboutirait ensuite à l'augmentation de volume du bulbe et surtout à l'ectasie de la cornée.

Il est évident que, dans son cas ainsi que Gallenga le fait justement remarquer, l'irido-choroïdite a été la première

manifestation et que grâce à la distension de la partie antérieure de la sclérotique et de la cornée, il s'est produit un rétrécissement progressif des plexus veineux de Leber et de l'espace de Fontana dont le résultat immédiat doit être la diminution parallèle de l'excrétion des liquides intra-oculaires.

Schiess rapporte également un cas dans lequel, selon cet auteur, l'adhérence de la sclérotique au tractus uvéal aurait été l'unique cause de l'augmentation progressive du volume du bulbe et du staphylome sclérotical.

Cas de Schiess (cité dans le mémoire de Gallenga). — La cornée est infiltrée, l'épithélium est normal : la membrane de Bowman manque, il y a épaississement de la membrane de Descemet avec oblitération de l'espace de Fontana : l'iris normal, peu de vaisseaux dans la choroïde, rétine peu pigmentée : papille excavée : quelques traces de la capsule du cristallin et de la zonule de Zinn.

L'auteur explique l'opacité de la cornée par une infiltration en rapport avec l'éléphantiasis de la paupière dont le malade était atteint. Quoi qu'il en soit de cette explication bizarre, Schiess compare son cas à ceux de Weber et déclare qu'ils n'ont de commun avec le glaucome que l'excavation de la papille, qu'il considère peut-être à tort comme un phénomène sans importance en raison de la marche lente de l'hydrophthalmie.

Gallenga, dans une série de cas, consignés dans son mémoire, a trouvé constamment un amincissement considérable de la membrane externe, une liquéfaction de la partie postérieure du corps vitré, l'excavation de la papille et aussi une atrophie particulière de la choroïde caractérisée par une sclérose notable et une diminution du pigment. L'auteur admet que la distension due aux liquides,

l'effondrement des procès ciliaires qui en est la conséquence en augmentant les obstacles à l'excrétion des liquides intra-oculaires, doivent expliquer l'altération de l'iris et la formation des ectasies scléroticales qu'il a observées.

La cornée n'étant plus recouverte par les paupières doit s'altérer et perdre de sa résistance. L'existence dès le début d'une excavation papillaire indique bien l'augmentation de pression dans l'hydrophthalmie congénitale. Les analogies avec le glaucome sont évidentes, et ses différences tiennent surtout aux variations de la résistance scléroticale selon les âges. L'auteur signale encore comme dans la phase prodromique du glaucome des opacités transitoires de la cornée cédant rapidement à l'action de la paracentèse qu'on pourrait expliquer également par des œdèmes transitoires de la cornée sous l'influence de l'augmentation de la tension. Voici d'ailleurs le résumé des observations de Gallenga :

Obs. de Gallenga. — K. âgée de 19 ans, O. G. Hydrophthalmie congénitale : le bulbe est douloureux et dur : la cornée est uniformément opaque surtout à la périphérie : l'iris se voit à peine. Enucléation.

Le bulbe ne présente pas d'ectasie scléroticale.

Diamètre antéro-postérieur 28,5
— vertical 25,5
— transversal 26,5
Cornée, épaisseur à la périphérie 0,70
— — au centre 0,75.

Sur une coupe équatoriale on trouve la sclérotique amincie, la choroïde peu opaque, lâchement adhérente à la sclérotique : la rétine dans toute son étendue est parfaitement appliquée sur la choroïde et le corps vitré, ce dernier est peu altéré en avant, mais très liquide en arrière.

Sur une coupe verticale on trouve le cristallin à sa place : la cornée est amincie, l'iris et le corps ciliaire sont intacts, quelques ré-

sidus de pigment sur la cristalloïde antérieure. Excavation énorme de la papille.

Examen histologique. — Cornée. Sous l'épithélium, on trouve de nombreuses cellules de tissu conjonctif. Les capillaires sont abondants et forment une couche entre l'épithélium et la membrane de Bowman. Ce tissu conjonctif est encore plus abondant au centre de la cornée. Il se prolonge d'ailleurs dans la sclérotique et la conjonctive péricornéenne.

Les lames cornéennes profondes ne présentent pas d'altérations spéciales et elles sont en contact avec la membrane de Descemet dont la surface interne est régulièrement revêtue de son épithélium.

Angle iridien. — L'iris fait avec la cornée un angle de 30°. Pas de trace d'oblitération de l'espace de Fontana, les lacunes et les trabécules sont bien conservées en ce point.

Iris et corps ciliaire. — Pas de synéchie, pigment régulier à la face postérieure de l'iris, la couche pigmentée et la couche vasculaire sont normales, le muscle ciliaire est un peu atrophié.

Choroïde un peu amincie.

Eléments conjonctifs et rétiniens fibrillaires abondants, la lame vitrée est gonflée.

Rétine, petites hémorrhagies récentes, cellules conjonctives arrondies, abondantes au milieu des cellules ganglionnaires.

Nerf optique. — Tissu conjonctif abondant, il est très atrophié.

Conjonctive. — Abondantes cellules réunies par groupes. Quelques éléments arrondis et aussi quelques globules sanguins.

2e observation de Gallenga. — Les lésions sont encore plus avancées. L'espace de Fontana est oblitéré, l'iris sclérosé, le corps ciliaire très réduit, déformé avec une pigmentation irrégulière qu'on retrouve dans la sclérotique et surtout la choroïde dont les vaisseaux sont en partie oblitérés. Il existe de petites vacuoles dans la rétine. Le nerf optique est atrophié.

Gallenga a encore eu l'occasion d'observer deux autres cas où le processus avait atteint son plus haut degré.

Dans un de ces cas, l'iris adhérait entièrement à la cornée ; il ne restait de cette membrane que quelques brides allant jusqu'au niveau d'une cicatrice de la cornée, et l'auteur fait remarquer qu'une

perforation de la cornée avait dû se produire à la suite d'une ophthalmie grave. Il existait aussi une bride reliant cette cicatrice au corps ciliaire. Le limbe scléro-cornéen est infiltré de cellules jaunes et de résidus d'hématine.

La cornée présentait de larges lacunes et un tissu cicatriciel pigmenté dans sa partie profonde. Les membranes de Bowman et de Descemet ont disparu. Le canal de Fontana a été oblitéré par le processus sclérotique. Le corps ciliaire est le siège d'une atrophie notable. Pas de trace du cristallin ni de la zonule. La sclérotique est peu épaissie. La choroïde est pauvre en pigment, en vaisseaux capillaires, et riche en tissu conjonctif.

La rétine est assez bien conservée.

Le nerf optique, comme toujours, présente une excavation très marquée, atrophie complète des tubes nerveux en arrière de la lame criblée et richesse extrême du tissu conjonctif.

La deuxième observation ressemble beaucoup à la précédente. Il y eut un ulcère perforant de la cornée suivi de staphylome total à surface lisse et pigmentée.

Examen histologique. — Ectasie scléroticale, l'iris adhère à la cornée, dans toute son étendue ; pas de cristallin ; le corps ciliaire est atrophié et détaché de la sclérotique.

La cornée est envahie complètement par la sclérose. Le canal de Fontana est oblitéré.

Le corps ciliaire est également envahi par la sclérose conjonctive et présente les traces d'une cyclite terminée par atrophie.

La choroïde est sans pigment, dans la rétine les cônes et bâtonnets manquent en partie ainsi que la couche des fibres nerveuses ; papille excavée.

Deux cas publiés récemment par Bergmeister et Krukow (*Revue de Hayem*, 1876) en 1876, semblent donner encore raison à cette manière de voir.

Hocquart et Masson ont recemment publié un cas de microphthalmos compliqué de glaucome chronique qui vient bien à l'appui de l'hypothèse de l'origine inflammatoire de certaines variétés de microphthalmos.

Nous donnons ci-dessous un court résumé de ce cas :

Femme, 36 ans.

La vue baisse, *à droite,* pendant un an puis s'abolit.

Projection de l'iris, pupille dilatée, insensible à la lumière.

Excavation oblique du nerf optique ne dépassant pas les limites de la papille.

Un an plus tard, apparition de crises douloureuses occupant la moitié droite de la tête.

La chambre antérieure a encore diminué. Vaisseaux gros et tortueux sur la conjonctive bulbaire.

Énucléation de l'œil.

Examen. — Réduction considérable de la chambre antérieure. Adhérence de l'iris à la cornée. Propulsion du cristallin. Épaississement de la sclérotique et de la rétine. Altération du corps vitré.

Examen histologique. — *Cornée.* (Picrocarminate d'ammoniaque). Quelques cellules épithéliales colorées en rouge (cellules de néoformation), d'autres non imprégnées (cellules dégénérées).

Entre l'épiderme et la couche de substance propre, interposition d'une très mince languette de tissus fibreux de nouvelle formation.

Sclérotique. Inflammation épisclérale chronique, aplatissement du canal de Schlemm.

Iris. Adhérence de tout son pourtour à la membrane de Demours.

Les procès ciliaires présentent un degré avancé de dégénérescence fibreuse et de plus adhèrent à la face profonde de l'iris.

La rétine est épaissie, décollée; il y a une altération prononcée des cônes et des bâtonnets : la papille est excavée en fond de bouteille. La choroïde est peu altérée.

Cette observation est intéressante à un double titre : non seulement elle démontre la possibilité de l'angine inflammatoire du microphthalmos, mais encore elle prouve que dans certains cas cette lésion peut amener le chirurgien à une intervention utile au malade.

Que faut-il conclure des observations précédentes? A notre avis les opacités cornéennes ne sauraient reconnaître une commune origine. Dans certains cas, elles sont liées au glaucome congénital de nature inconnue et dont elles constituent un symptôme inconstant; nous pouvons d'ail-

leurs citer à l'appui de cette opinion les cas de cornée globuleuse transparente survenant parfois dès la naissance. Dans d'autres circonstances, elles surviennent consécutivement à une irido-choroïdite intra-utérine dont elles constitueraient encore un symptôme contingent, enfin la lésion cornéenne peut être primitive et l'hydrophthalmie consécutive devient l'expression d'un glaucome secondaire d'après la théorie de Muralt. Mais dans cette conception, l'on doit se demander quelle a été la nature du processus inflammatoire qui lui a donné naissance. Les caractères anatomiques que nous avons assignés à la lésion cornéenne prouvent suffisamment qu'elle siège bien dans le tissu propre de la cornée ; d'où l'on peut se demander avec M. le professeur Panas s'il ne s'agit pas d'une affection analogue à la kératite d'Hutchinson qui se serait développée pendant la vie intra-utérine et persisterait au moment de la naissance. Nous avons dit plus haut que Gallenga avait signalé l'état des dents sans donner malheureusement aucun renseignement précis.

Leclère qui discute cette opinion dans sa thèse fait remarquer qu'il existe en effet entre les deux maladies beaucoup d'analogie mais il pense avec raison qu'il faudrait se garder ainsi que l'a fait Laurence (Zacharie Laurence, *Klin. Monatsb. f. Augenh.* 1863), de se prononcer d'une façon absolue dans un sens ou dans l'autre.

Il est probable en effet que l'infiltration sclérosante de la cornée est susceptible de relever de causes bien diverses mais jusqu'ici mal déterminées. De Wecker n'hésite pas toutefois à rattacher la plupart des lésions cornéennes primitives à la syphilis héréditaire.

Il resterait à démontrer dans la première hypothèse admise du reste par de Wecker, quelle a été la cause de la scléro-choroïdite antérieure primitive. Malheureusement les renseignements nous font absolument défaut à cet égard. Dans son travail basé sur l'étude de 50 cas observés à Turin dans l'espace de 10 ans, Gallenga nous dit que cette maladie se manifeste surtout dans les régions montagneuses (1/3 environ) et paludéennes. Mais ce n'est là qu'un cas particulier qui ne saurait nous éclairer sur l'étiologie générale de la maladie qui nous occupe.

Le même auteur signale des troubles du grand lymphatique cervical (hypertrophie du thyroïde, palpitations) et se demande si l'on ne pourrait invoquer une lésion du lymphatique. Nous pensons que la lésion tient à une inflammation locale dont la cause nous échappe.

Diagnostic. — Les signes précédemment indiqués sont suffisamment précis pour permettre d'établir le diagnostic dès le premier moment de la naissance. Plus tard il sera nécessaire de se mettre en garde, par l'examen minutieux des commémoratifs, contre les causes d'erreur qui peuvent résulter de l'apparition hâtive d'une conjonctivite purulente avec lésions cornéennes consécutives.

Les leucomes cicatriciels dus à des ulcérations franches de la vie intra-utérine seront également distingués par les caractères suivants signalés plus haut (unilatéralité, aspect propre aux leucomes développés après la naissance, arrêts divers de développement si l'affection remonte à une époque éloignée de la vie intra-utérine).

Les lésions consécutives qui dans la doctrine de Muralt se développent sous l'influence de l'hypertonie engendrée par l'opacité, ne peuvent être que soupçonnées si les

opacités sont étendues ou persistantes : dans tous les cas le chirurgien devra porter la plus grande attention à l'état de la tension intra-oculaire. S'agit-il enfin d'une kératite hérédo-syphilitique (Hutchinson), hérédo-cachectique (professeur Panas), la détermination en sera le plus souvent impossible, mais l'on devra néanmoins rechercher avec soin les manifestations diathésiques dans les diverses régions.

Pronostic. — Il est entièrement subordonné à l'étendue de l'opacité, à la marche de l'affection et aux diverses complications qui viennent évidemment la compliquer.

Bénin, quand l'opacité tend à disparaître progressivement, il devient plus sérieux au point de vue fonctionnel, quand l'opacité tend à persister et présente une étendue considérable.

Il acquiert de même une extrême gravité quand il vient à se compliquer d'exagération permanente et progressive de la tension intra-oculaire.

Traitement. — Ainsi que nous avons eu l'occasion de le dire dans le cours de ce chapitre, certaines opacités congénitales sont susceptibles d'une guérison spontanée. L'on pourra d'ailleurs à ce point de vue, consulter avec intérêt quelques-unes des observations que nous publions plus bas : mais le chirurgien ne saurait compter sur une telle éventualité et il est nécessaire de se comporter au point de vue du traitement comme dans les cas d'opacité acquise.

Les compresses de flanelle imbibées de décoction chaude de camomille, le collyre à l'atropine, pourront être employés avec avantage et le traitement général (iodure de fer, iodure de potassium) ne devra pas être négligé.

Quant à l'intervention chirurgicale elle est rarement indiquée : dans les cas de complications glaucomateuses la paracentèse de la cornée, l'iridectomie et la sclérotomie ont fourni des résultats variables : Malheureusement l'appréciation des méthodes est bien difficile à faire, les chirurgiens n'ayant pu toujours séparer les cas de scléro-choroïdite antérieure des cas de glaucome consécutif aux opacités cornéennes. Horner et Mauthner conseillent la sclérotomie au début.

Muralt recommande l'iridectomie tout en insistant sur les dangers auxquels elle expose (kératite supurative, rupture de la zone de Zinn, issue du vitreum, cyclite supurative, hémorrhagie dans le vitreum, etc.).

Gallenga fournit au sujet des opérations qu'il a faites la statistique suivante.

Paracentèse de la chambre antérieure, 1 amélioration sur 5 cas.

Paracentèse avec iridectomie supérieure, 6 améliorations sur 10 cas.

Paracentèse avec sclérotomie, 1 amélioration sur 1 cas.

Paracentèse avec drainage de la cornée, 1 cas pas de résultat.

Iridectomie drainage cornéen trépanation, 2 cas nuls.

Sclérotomie et iridectomie, 1 succès sur 2.

Iridectomie dans un œil et énucléation de l'autre, 1 succès et 1 amélioration.

Iridectomie et extraction, 3 succès sur 5 et une panophthalmie.

Traitement iodique, 1 succès sur 10 cas, les autres étaient trop avancés.

Enfin, 13 énucléations.

Pour lui, l'iridectomie semble l'opération susceptible de fournir les meilleurs résultats. Il convient d'ailleurs de faire de sérieuses réserves. Dans un cas d'hydrophthalmie accompagnée d'accidents simulant le glaucome

Abadie pratiqua sans succès l'iridectomie : de plus nous croyons que le chirurgien devra y avoir recours le moins souvent possible, car ainsi que Muralt l'avait bien fait remarquer, elle peut conduire à la panophthalmie; les membranes de l'œil sont en général trop altérées pour supporter ce traumatisme.

La sclérotomie conseillée autrefois par Horner est peut-être moins périlleuse et si elle ne donne guère de succès complets, du moins est-elle susceptible de retarder l'atrophie de l'œil. Elle pourrait même, dans certains cas, donner lieu à une amélioration notable, c'est ce qui arriva à la longue chez un enfant de 18 mois atteint d'hydrophthalmie et auquel Dujardin (*Soc. des sc. méd. de Lille* 1885) avait pratiqué des ponctions successives tous les 15 jours. Quoi qu'il en soit le chirurgien est bien souvent conduit, quand les accidents persistent ou s'aggravent, à pratiquer l'énucléation. Dans l'âge adulte au contraire si la persistance de l'opacité est bien avérée et dans les cas où il n'existe aucune complication dans les membranes profondes, l'iridectomie optique et en général tous les moyens employés dans le cas de leucome acquis peuvent trouver leur indication.

PIÈCES JUSTIFICATIVES

OBSERVATION I

Opacités congénitales chez trois membres d'une même famille. — Guérison.

(Observation due à Farar.)

Je fus appelé pour voir un enfant âgé de 1 mois environ qui avait les deux cornées tellement opaques que l'on ne pouvait distinguer l'iris. Je crus qu'il n'y avait rien à faire et que l'enfant était pour jamais aveugle. Un mois plus tard, les parents me dirent qu'il y avait quelque changement dans les yeux de l'enfant et me prièrent de le voir. Je m'aperçus alors que l'opacité était beaucoup diminuée. Au bout de deux mois, l'enfant pouvait apercevoir la lumière, et depuis lors, la vue augmenta progressivement et fut complètement recouvrée au bout de dix mois.

Trois ans plus tard, un nouvel enfant naquit des mêmes parents avec la même difformité. L'opacité suivit la même marche. Le bord externe de la cornée s'éclaircit d'abord, puis toute la surface, et en dernier lieu, le centre devint transparent. Au bout de deux ans, cette personne eut un troisième enfant dont la cornée présentait le même aspect. Toutefois, la partie opaque semblait plus épaisse et une adhérence ayant une étendue de 3/8 de pouce se trouvait vers la partie interne de la paupière supérieure, et agissant comme un muscle supplémentaire, élevait le globe oculaire en même temps que la paupière supérieure. Ce ligament anormal disparut sponta-

nément au bout de trois semaines. La marche de l'opacité fut un peu plus lente que dans les deux cas précédents. A l'âge de 2 ans, l'enfant l'avait encore et n'y voyait que juste pour pouvoir se conduire.

OBSERVATION II

Opacités congénitales de la cornée.

(Observation due à Von Ammon.)

Le trouble s'étend sur toute l'aire de la cornée, la périphérie et le centre sont également opaques. La membrane présente une teinte nacrée ou bleuâtre, elle est unie comme un miroir, très bombée, très grande, et ne rappelant que de loin la métamorphose staphylomateuse. La forme du globe est sphérique et rappelle celle du bulbe dans les premières phases de son développement. Avec cela, on ne voit qu'une très petite portion de la sclérotique à cause du grand développement de la cornée.

Le bord de cette membrane n'est pas toujours tranché; il se continue avec l'autre par des dents ou des crênelures; parfois, il existe entre les deux une zone plus claire.

La plupart du temps, l'œil est dirigé en haut et animé d'un nystagmus. L'observateur ne peut pas plonger son regard dans la chambre antérieure et se rendre exactement compte de son état, ni de celui de l'iris.

Von Ammon observa chez ses deux petits malades des changements excessivement importants.

Les bords de la cornée devinrent plus sombres, perdirent de plus en plus de leur couleur nacrée, et le tissu transparent parut tendre incessamment vers son état normal, tandis que le milieu, gardant d'une façon immuable son opacité, tranchait d'autant plus par le contraste.

A partir des bords, la transparence gagne vers le centre, et en même temps la cornée s'amincit, ce dont on a pu se convaincre en examinant les points où commençait la transparence.

L'œil, pendant ce temps-là, devenait de plus en plus bleu-clair et la pupille commençait à s'apercevoir. Après une année, la cornée droite était à peu près éclaircie, mais il restait à gauche une grande opacité centrale.

L'iris, de son côté, subissait des changements de couleur très remarquables et passait au brun. Il restait cependant dans la chambre antérieure un peu d'hydropisie.

OBSERVATION III

Opacités bilatérales très épaisses. — Microphthalmie. — Mégalocornée. — Éclaircissement de la cornée au bout de six semaines.

(Observation due à Beer.)

Une dame hollandaise, de constitution très faible, ayant eu pendant son enfance des manifestations scrofuleuses évidentes mais n'ayant jamais eu aucun phénomène de goutte, mit au monde un enfant très faible, que je vis le premier jour après sa naissance.

Le globe de l'œil était très petit. La cornée avait au contraire un volume inusité; mais elle était si trouble que l'on n'apercevait en arrière qu'une sorte d'étoile verdâtre. Les pupilles faisaient défaut des deux côtés. Il n'y avait ni cils, ni sourcils; cependant les perceptions lumineuses étaient possibles des deux côtés, car quand on faisait arriver sur les yeux une lumière très vive, l'enfant faisait des mouvements de tête et fermait les yeux. Tout d'abord, je regardai la cécité de l'enfant comme absolue et incurable, et je ne donnai à sa mère d'autres espérances que celles que j'avais placées moi-même dans la formation consécutive d'une pupille artificielle.

Je fus très étonné quand, six semaines plus tard, je vis que la cornée était claire et parfaitement transparente, et qu'en arrière on voyait une pupille très mobile.

OBSERVATION IV

Opacités congénitales bilatérales, disparition au bout de deux ans.

(Observation due à Walker.)

Il y a quelques années, je vis un enfant d'environ deux ans dont les cornées étaient opaques et si proéminentes qu'on pouvait à peine distinguer la sclérotique. L'opacité était d'un blanc bleuâtre; il y avait à peine de l'irritation dans le reste de l'œil, rien à coup sûr qui ressemblât à de l'inflammation. Au bout de deux ans, on m'amène

l'enfant avec une légère disposition inflammatoire, et je fus surpris de trouver les yeux d'apparence saine, la cornée ayant repris sa transparence et sa grandeur ordinaires.

OBSERVATION V

Opacités congénitales des deux cornées. — Guérison.

(Observation due à Maclagan.)

La femme d'un soldat accoucha à terme d'un quatrième enfant que l'on apporta à l'auteur comme aveugle-né. Quatorze heures après sa naissance, les yeux étaient dans l'état suivant : aucune trace d'inflammation ou d'écoulement puriforme; la cornée gauche complètement opaque; la cornée droite seulement opaque dans les deux tiers inférieurs. (Cette opacité se terminait en quelque sorte d'une manière insensible.)

L'auteur supposa d'abord que la cause de l'opacité était dans l'humeur aqueuse; mais en plaçant l'enfant sur le côté, il s'assura que l'opacité ne se déplaçait pas. Dès lors, il dut porter un pronostic défavorable, mais il fut agréablement détrompé. Quelques semaines après, le bord supérieur de l'opacité qui couvrait la cornée droite commença à s'amincir et à s'abaisser, de sorte qu'on apercevait une portion de la pupille que l'on ne pouvait voir qu'obliquement auparavant. Trois mois après sa naissance, on reconnut que l'opacité qui occupait la totalité de la cornée du côté gauche commençait à diminuer supérieurement et disparaissait par degrés. A cette époque, il était curieux de voir l'enfant portant son œil instinctivement en bas, lorsqu'on lui présentait quelque objet brillant, de manière à permettre à l'image de traverser la partie supérieure de la cornée. Au moment où le Dr Maclagan a perdu de vue cet enfant (au mois de mars, six mois après sa naissance), il n'y avait plus qu'une petite portion de la cornée du côté droit qui restât opaque, et la partie supérieure de la cornée gauche était assez transparente pour que l'enfant pût regarder directement devant lui; tout faisait donc espérer que l'opacité disparaîtrait entièrement ou du moins jusqu'au point de n'apporter aucun obstacle à la vision.

OBSERVATION VI

Opacité congénitale de la cornée,
coïncidant avec un arrêt du développement de l'iris (1).

(Observation due à Tavignot.)

Le 15 juin dernier, un enfant de 18 mois me fut amené de Nouzard (Oise), pour une affection des deux yeux, dont voici les caractères principaux :

Les globes oculaires ont leur volume normal; leur forme est plus sphérique que d'habitude; ils sont tous deux assez sensiblement déviés en dedans; il existe, en même temps, une sorte de balancement des deux yeux, connu sous le nom de nystagme. Les cornées ne sont guère plus saillantes qu'à l'état normal; leur grandeur, leur forme n'offrent rien de particulier.

A gauche, la cornée est opaque dans toute son étendue, excepté à *sa circonférence,* où il existe une sorte de zone circulaire transparente, d'une largeur de 2 à 3 millimètres.

A droite, l'opacité est limitée à la partie centrale de la cornée et n'occupe guère plus que le tiers de l'étendue de cette membrane; le reste de la cornée est parfaitement diaphane, si ce n'est toutefois vers le côté nasal de l'œil où se rencontre au point de jonction de la sclérotique une bandelette opaline ayant la forme d'un croissant dont un angle regarde en haut et l'autre en bas, et qui ressemble au gérontotoxon.

Il n'existe aucune trace de vaisseaux soit sur les cornées, soit dans l'épaisseur de leur tissu : l'opacité est *uniforme* et n'est pas plus prononcée dans un point que dans un autre; elle va cependant en diminuant du centre à la circonférence.

Les paupières sont à l'état normal; la muqueuse palbébrale n'est même pas injectée, et il n'existe aucun signe indiquant l'existence antérieure d'une ophthalmie purulente.

A travers les portions transparentes des cornées et spécialement du côté droit, on aperçoit le fond noir de l'œil : les iris manquent presque complètement; ils ne sont représentés que par une bandelette grisâtre qui se montre au niveau du cercle ciliaire, avec lequel

(1) Note communiquée à l'Académie royale des sciences de Paris, le 12 juillet 1847.

elle paraît confondue. La lumière ne provoque pas la contraction de la pupille, démesurément agrandie. La vision existe évidemment des deux côtés : l'enfant regarde et prend les objets qu'on lui présente, etc..., mais une trop vive lumière le fatigue, détermine la photophobie et, chose assez bizarre, provoque des éternûments.

Les parents et la nourrice de l'enfant reconnaissent que cette affection remonte à la naissance, et ils affirment également que celui-ci n'a jamais présenté aucun symptôme d'ophthalmie.

OBSERVATION VII

(Observation due à M. Abadie.)

M. X... et Mme X... amènent à ma consultation leur enfant, âgé de huit mois. Au moment de la naissance, ils ont constaté que les yeux n'avaient pas leur volume normal ; ils paraissent plus gros que ceux d'un enfant qui vient de naître ; néanmoins l'occlusion des paupières s'effectuait d'une façon complète. Outre l'augmentation apparente du volume du globe oculaire, les personnes qui entouraient l'enfant remarquèrent que les cornées de l'enfant étaient comme voilées, nuageuses, dans toute leur étendue, présentant l'aspect d'un verre dépoli, ce qui donnait à l'enfant une expression de physionomie particulière. Sans cette malformation oculaire congénitale, l'enfant semblait jouir d'une santé parfaite et ne présentait aucun autre vice de conformation. Le père et la mère se portent bien, et n'étaient pas parents entre eux avant leur mariage. Ils ont un autre enfant qui a 6 ans et demi, les yeux sont bien conformés.

Nous procédons à l'examen et nous constatons que des deux côtés les cornées ont des dimensions beaucoup plus considérables qu'à l'état normal : leur diamètre atteint au moins 12 millimètres, C'est surtout cet agrandissement de la cornée qui donne aux yeux leur aspect particulier et les fait paraître plus volumineux. En réalité, en soulevant les paupières, et examinant les globes oculaires, on constate que leur volume est à peu près normal.

La cornée gauche est presque transparente et laisse facilement apercevoir l'ouverture pupillaire qui paraît contractée. A droite, la cornée est beaucoup plus terne, plus nuageuse, et il faut recourir à l'éclairage oblique donné par une source lumineuse intense pour apercevoir l'iris et l'ouverture pupillaire.

Les parents de l'enfant affirment qu'à l'époque de la naissance, les cornées étaient beaucoup plus opaques qu'actuellement, et qu'à gauche particulièrement on a pu observer un grand changement dans l'état de la transparence de la cornée.

La vision semble exister des deux côtés : quand on présente un objet brillant ou lumineux, l'un des deux yeux étant fermé, l'enfant dirige son regard de ce côté.

A gauche, où la cornée est presque transparente, et s'est améliorée depuis la naissance, la tension paraît normale. A droite, au contraire, où la cornée est encore terne, la tension était manifestement augmentée et pouvait être évaluée à T*n* + 1.

Ces jours derniers, l'enfant a été revu ; la vision semble s'effectuer d'une manière plus satisfaisante, au dire des parents, le trouble de la cornée droite a diminué d'une manière évidente ; la tension a également baissé, et est devenue à peu près normale.

OBSERVATION VIII

(Observation due à M. Abadie.)

Mme X... me conduit son fils, âgé de 4 ans ; depuis sa naissance, elle a remarqué que les yeux de l'enfant étaient très volumineux, mais néanmoins jusqu'à l'âge de 3 ans, la vision semblait relativement assez bonne, de telle sorte qu'elle n'a jamais consulté de médecin.

Il y a un an environ, elle a remarqué que la pupille de l'œil gauche de l'enfant prenait un aspect grisâtre. Cette teinte s'accentuait de jour en jour, et enfin, la pupille, au lieu d'avoir une teinte noire comme celle du côté opposé est devenue tout à fait blanche. Inquiète de ce changement survenu dans l'état de l'œil gauche, elle a cherché à s'assurer si la vision existait toujours de ce côté ; elle a constaté avec inquiétude que de ce côté la vision semblait abolie. Préoccupée de cet état de choses, elle nous amène son enfant afin de savoir si on pourra améliorer la vision de cet œil.

Au premier coup d'œil, en examinant l'enfant, il est facile de voir qu'il est atteint d'hydrophthalmie congénitale.

Les cornées ont augmenté de diamètre ; en écartant les paupières, on constate que les globes oculaires sont plus volumineux que ceux d'un enfant du même âge.

Les cornées sont presque entièrement transparentes ; pourtant à

l'éclairage oblique, très légère teinte opaline, mais qui n'empêche pas l'examen des parties plus profondes, iris et ouverture pupillaire.

A gauche, cataracte complète, et synéchie postérieure totale de telle sorte que l'ouverture pupillaire tout entière se trouve adhérente au cristallin. Celui-ci présente une teinte blanchâtre, crayeuse, comme dans les dégénérescences calcaires.

En explorant la tension, on constate qu'elle est au-dessous de la moyenne normale. Enfin en recherchant l'état de la sensibilité rétinienne, on voit qu'il n'y a plus trace de perceptions lumineuses.

Du côté droit, nous explorons les parties profondes de l'œil, ce qui est possible, grâce à la transparence des milieux. Nous constatons que la papille présente une excavation typique comme dans le cas de glaucome chronique simple chez les personnes âgées, même refoulement de la surface nerveuse, même coude des vaisseaux au point de pénétration dans l'excavation.

La tension est manifestement surélevée. La pupille moyennement dilatée. L'exploration du champ visuel est très difficile (à cause de l'âge de l'enfant); on constate cependant qu'il est rétréci du côté nasal.

Dès lors, on était obligé d'admettre ici pour expliquer tous ces désordres un état glaucomateux qui probablement était la cause déterminante de l'hydrophthalmie.

Dès lors, je me décidai à pratiquer une iridectomie sur l'œil droit, malgré les dangers que présente cette opération en pareille circonstance, et cherchant du reste à la faire avec toutes les précautions voulues pour éviter les accidents, rupture de la zonule, issue du corps vitré, etc.

L'enfant fut chloroformé jusqu'à insensibilité complète, et au moyen d'un couteau lancéolaire, je fis une petite ponction à la périphérie de la cornée, comme si j'avais voulu pratiquer une simple paracentèse. Néanmoins, à travers cette ouverture qui pouvait avoir 3 millimètres d'étendue, l'iris s'engagea, je pus le saisir avec des pinces et faire une assez large excision. Les suites de l'opération furent des plus simples.

Longtemps après l'opération, la tension intra-oculaire semblait manifestement moins forte qu'elle n'était auparavant.

J'ai suivi cet enfant pendant deux ans, et j'avais constaté que sa vision s'était améliorée. J'avais donc conçu les plus belles espérances pour l'avenir de cet œil, lorsque dans une violente rougeole avec

phénomènes graves survint tout à coup un trouble considérable de la vision, surtout constaté au moment de la convalescence.

La mère fort effrayée m'amena son enfant qui distinguait à peine, et je constatai en effet qu'il s'était produit un vaste décollement de la rétine.

Depuis, la situation est restée à peu près la même, le décollement s'est encore étendu, et il reste une très petite portion supérieure de la rétine qui permet à l'enfant de compter les doigts à quelques centimètres de distance dans la partie inférieure et interne de son champ visuel.

Il est plus que propable que pour cet œil, la rougeole n'a été que la cause déterminante des accidents qui se seraient sans doute développés plus tard et qu'ils ont été seulement retardés par l'intervention chirurgicale.

OBSERVATION IX

Opacités congénitalcs d'inégale intensité sur les deux yeux. Guérison spontanée.

(Observation due à M. Hubert.)

Nous avons eu l'occasion de voir un enfant âgé de 20 jours, qui présentait des opacités aux deux cornées.

L'enfant, venu avant terme, était chétif, malingre, et ne pesait que quatre livres. Les paupières étaient normalement configurées.

La conjonctive ne présentait aucune trace d'inflammation ancienne ou récente.

Le volume et la consistance dc l'œil droit n'offraient rien à noter.

L'œil gauche, un peu moins volumineux, était aussi légèrement dévié en dedans, mais ce strabisme interne était très peu accusé.

Une opacité leucomateuse occupait toute l'étendue de la cornée, excepté à la partie externe, où existait un espace transparent qui permettait d'apercevoir l'iris.

L'opacité se continuait directement avec la sclérotique, dont elle ne différait que fort peu par la courbure de la cornée, qui semblait aplatie et plus large qu'à l'état normal.

Du côté droit, n'existent que des taches très légères et peu étendues, se dessinant comme des nuages à demi-transparents, au niveau du

centre de la cornée................, aucune lésion des membranes profondes.

Nous avons trouvé un degré assez marqué d'hypermétropie, en même temps qu'un astigmatisme très irrégulier. Ces troubles de réfraction se traduisaient par leurs signes ophthalmoscopiques habituels.

La perception lumineuse était conservée dans les deux yeux. En effet, la lumière d'une lampe, concentrée à l'aide d'une lentille sur la cornée droite nuageuse, détermine une contraction vive de l'iris normalement constitué; en même temps, l'enfant détourne la tête et ferme les paupières.

La même opération, pratiquée sur l'œil gauche, où siège l'opacité leucomateuse, déterminait des contractions réflexes de la pupille du côté opposé; celle du côté correspondant se trouve masquée par l'opacité.

L'enfant a été revu trois mois plus tard. La tache leucomateuse, qui occupait presque toute l'étendue de la cornée gauche, n'existe plus que dans les deux tiers inférieurs.

Les taches, beaucoup plus légères, qui existaient à droite, ont complètement disparu.

La transparence parfaite de cette cornée nous permet de constater plus facilement les anomalies de réfraction déjà signalées.

OBSERVATION X

Intitulée : Corneitis interstitialis in utero.

(Observation due à M. Laurence.)

Un enfant de trois mois est présenté à *Surrey ophthalmic Hospital.* Les deux cornées sont très grandes et proéminentes, leur centre laiteux et finement granuleux. L'opacité va en diminuant insensiblement vers la périphérie qui est transparentè et permet de voir l'iris, de couleur bleue, se contracter normalement. La perception de la lumière paraît satisfaisante. L'enfant avait présenté cet état à la naissance, et un mois après l'avoir observé, je ne remarquai aucun changement.

OBSERVATION XI

Opacités centrales des deux cornées. — Guérison.

(Observation due à M. Fronmuller.)

Fille, née de la veille, bien constituée à l'exception d'un léger excès dans les dimensions de la fontanelle antérieure. Les paupières sont normales; elles s'ouvrent aisément, malgré une certaine photophobie. Le globe de l'œil est régulier; sur la cornée droite se voit une tache blanche, ovale, occupant la presque totalité de la cornée et ne laissant de libre que le bord, au travers duquel on aperçoit l'iris coloré en bleu. L'œil gauche présente la même disposition, si ce n'est que la tache est plus arrondie, moins épaisse, moins étendue; la périphérie est également transparente jusqu'à l'anneau fœtal, qui se retrouve dans les deux yeux, sous forme d'une ligne bleuâtre, entourant la moitié supérieure de la cornée.

L'enfant tient ses yeux assez tranquilles; on ne découvre de trace ni d'inflammation, ni de sécrétion maladive.

Le 16 *août* (l'enfant est né le 12), les taches sont plus petites, moins denses, plus éloignées de la circonférence.

Le 23, la tache du côté droit a très notablement diminué; on aperçoit la pupille.

Le 26, insufflation de calomel pour aider à la résorption.

Le 19 *septembre*, la résorption a été assez active pour que la tache soit réduite à la moitié à droite, et au tiers à gauche.

Le 17 *janvier*, il ne reste plus à droite qu'un léger trouble au centre; l'iris et la pupille sont très distinctement visibles; à gauche le trouble est un peu plus marqué.

Juin 1854. — La cornée est complètement diaphane, la gauche a conservé un peu de nébulosité demi-transparente; la vision s'exécute de manière à ne rien laisser à désirer.

OBSERVATIONS XII ET XIII

Hydrophthalmie congénitale.

(Observations dues à M. Muralt.)

1° Pauline Hallauer, âgée de neuf mois, du canton de Schaffouse, sœur de George et de Jean Hallauer, tous les deux atteints d'hy-

drophthalmie congénitale, montra en 1865 les phénomènes suivants :

Bientôt après sa naissance on aperçut des deux côtés que la cornée très grande était troublée sans qu'il y ait jamais existé d'ophthalmie purulente (blennorrhea neonatorum). Ce trouble ternit toute la cornée; il était d'une transparence bleuâtre et ne se concentrait que peu à peu vers le centre (comme on le remarque chez son frère George). Le trouble cependant n'est pas aussi considérable que chez ce dernier, mais même au centre, il existe encore un certain degré de transparence.

A gauche, la cornée est extrêmement grande et dilatée; très saillante; à droite, la cornée ne dépasse que peu les dimensions ordinaires; mais ici aussi le processus ectatique commence à devenir appréciable.

L'enfant mourut dans la même année d'une maladie aiguë.

2° George Hallauer, âgé de 10 ans du canton de Schaffouse, frère de Pauline et de Jean Hallauer.

Le malade se présente en 1865, avec sa sœur, pour une consultation, et je résume de l'observation de ce moment ce qui suit :

Bientôt après la naissance, on aperçut un trouble uniforme de la cornée, augmentée dans tous ses diamètres, des deux côtés, sans qu'il y ait jamais eu d'ophthalmie purulente. Ce trouble s'étendait à toute la cornée, était d'une transparence bleuâtre et ne se concentrait que peu à peu vers le centre. Au centre de la cornée, l'opacité est plus épaisse, blanche, opaque, vasculaire. La périphérie de la cornée droite est transparente dans une zone étroite, mais la région périphérique extrême ressemble à la sclérotique. Dans l'œil gauche, la zone transparente manque. Les dimensions du globe dépassent l'état normal. Les veines ciliaires antérieures sont considérablement élargies. A droite, on voit au milieu de la pupille qui est située profondément une cataracte capsulo-lenticulaire. Maintenant on note ce qui suit : le père, âgé de 56 ans, est myope des deux côtés, M. 1/36. S. 5/6. On nous dit que la mère a de bons yeux et qu'elle voit bien au loin. Ces parents ont 9 enfants : 1° fille bien portante, 2° fils (*Jean hydrophthalmie*) ; ensuite, 3 filles en bonne santé; puis, 2 fils bien portants, et enfin George et Pauline, atteints tous les deux d'hydrophthalmie.

A part son affection oculaire, notre malade a toujours été bien portant. C'est un garçon bien développé et très éveillé. La conformation de la tête est normale, l'ouïe très bonne. Le malade n'arrive

pas à se conduire seul; perception quantitative de la lumière, aucune perception des couleurs.

Les deux globes sont très saillants, ce qu'on remarque déjà les paupières fermées. Cornée globuleuse. La partie voisine de la sclérotique est très étendue. L'espace entre le bord de la cornée et la sortie des artères ciliaires s'est étendu au moins du double. Il est très difficile de préciser l'endroit où s'unissent la cornée troublée et la sclérotique amincie.

O. D. — Diamètre horizontal de la cornée, 15 millimètres. Diamètre vertical, 19 millimètres. Proéminence, 18 millimètres.

Au milieu de la cornée, cicatrice avec une couche d'épithélium cylindrique distinct, d'une teinte jaune rougeâtre, riche en vaisseaux, très apparente, d'un diamètre horizontal de 6 millimètres, et dépassant le niveau de la cornée de 3 millimètres.

Cette production a une grande ressemblance avec les ulcères dermoïdes décrits et représentés par de Graefe et Horner; il n'y manque que les poils qui du reste ne se présentent pas toujours en pareil cas; la couleur surtout est tout-à-fait semblable.

La pupille s'élargit très lentement avec le collyre d'atropine. — L'examen ophthalmoscopique est naturellement impossible.

A gauche, toute la cornée est ternie; il n'existe aucune portion transparente. Diamètre horizontal, 14 millim.; diamètre vertical, 17 millim.; proéminence, 17 millim.

L'élévation du milieu de la cornée a 4 millim. de diamètre horizontal et 2 millim. de saillie; elle répond en couleur, vaisseaux et forme, à celle de l'œil droit.

Les deux globes sont suffisamment couverts par les paupières; pas d'entropion.

OBSERVATION XIV.

Opacités totales des deux cornées. — Augmentation de volume du globe. — Photophobie. — Disparition graduelle de l'opacité.

(Observation due à Leclère.)

A la fin de l'année 1875, M. le Dr Cluzeau présenta à M. Panas une petite fille, âgée de trois semaines, atteinte d'une affection des yeux, remontant à la naissance.

L'examen extérieur de l'œil ne révélait rien autre chose qu'une

saillie normale du globe sous les paupières, pas de rougeur, pas d'écoulement. En ouvrant les paupières, on découvrait les cornées opaques, d'une couleur bleu foncé, que les parents comparaient au reflet de l'eau; les yeux étaient saillants, volumineux, et le siège d'une photophobie très intense qui se manifestait par des cris et des pleurs lorsqu'on portait l'enfant au grand jour.

Le globe de l'œil, augmenté de volume dans sa totalité, ne présentait pas d'injection, pas de strabisme, pas de nystagmus.

Traitement. — Douches de vapeur sur les deux yeux, compresses chaudes, iodure de potassium à doses élevées jusqu'à 2 grammes, — continué pendant deux ans, — puis sirop d'iodure de fer.

Vers l'âge de dix mois, les cornées ont commencé à devenir moins opaques; l'enfant suivait les lumières du regard, percevait l'ombre des gros objets; la photophobie persistait, mais avec moins d'intensité.

A la suite de la rougeole, avec conjonctivite catarrhale, la cornée s'est éclaircie plus rapidement, de la périphérie au centre; en même temps la saillie des yeux a diminué.

Au mois de janvier 1880, j'examine l'enfant et je constate l'état suivant:

Elle présente encore aujourd'hui de la blépharite ciliaire d'origine strumeuse.

Elle voit actuellement très clair pour se conduire, distingue à 1 mètre de distance de petits objets, tels qu'une clef, une montre; distingue les couleurs, et se baisse pour ramasser à terre des épingles.

La vision à distance s'effectue également d'une manière satisfaisante; d'un côté à l'autre de la rue, c'est-à-dire à une distance de plus de 20 mètres, elle reconnaît les personnes. Quoiqu'il persiste un certain trouble de la cornée, elle commence à apprendre à lire.

La cornée est encore sensible à la lumière; la petite malade marche presque toujours la face tournée vers le sol, et il faut solliciter son attention pour qu'elle regarde vers le haut. Les yeux sont encore saillants, volumineux, les cornées, élargies dans tout leur diamètre, sont légèrement bombées.

La périphérie est parfaitement transparente; au centre on trouve un léger nuage qui va en diminuant d'intensité à partir du point médian. L'épithélium est sain; les cornées sont lisses à leur surface.

L'iris, de couleur foncée, se contracte sous l'influence de la lumière.

Autour du cercle scléro-cornéen, on voit une zone de couleur gris bleuâtre, large de 4 à 5 millimètres; ce cercle qui occupe toute la circonférence du globe, doit être attribué à la choroïdite.

Il se rencontre également des deux côtés, mais paraît plus foncé sur l'œil droit.

Pas de sensibilité à la pression; pas de strabisme.

La tension oculaire est normale.

Les antécédents héréditaires sont les suivants :

La mère, âgée de 25 ans, a toujours été mal portante jusqu'à la puberté; elle présente des dents mal rangées, inégales; teinte pâle de la peau; actuellement la santé est meilleure. Elle est enceinte de huit mois, et n'a présenté aucun accident pendant la grossesse.

Le grand-père maternel de l'enfant est mort phthisique.

Le père, actuellement bien portant, paraît avoir des antécédents syphilitiques, mais cela n'est que supposé.

OBSERVATION XV.

Opacités totales des deux cornées. — Photophobie. — Amélioration.

(Observation due à Leclère.)

Garçon de sept semaines. Amené à la consultation de M. Panas, salle Helmholtz, hôpital Lariboisière, le 7 janvier 1878.

Cet enfant, d'ailleurs bien conformé, nourri au sein par sa mère, présente les deux yeux dans l'état suivant : Les deux cornées, augmentées d'étendue, sont troubles dans leur totalité, présentent une coloration blanc bleuâtre ; leur surface est lisse, luisante, les yeux sont saillants, volumineux, présentant au niveau du cercle ciliaire une teinte grisâtre.

La cornée du coté gauche est plus saillante que celle du côté opposé.

Pas de rougeur du globe ni des paupières, pas de larmoiement.

Photophobie très accusée; l'enfant pleure aussitôt qu'on ouvre les paupières à la lumière; au contraire, dans l'obscurité, il ouvre les yeux spontanément; aucun indice de perception lumineuse.

M. Panas fait commencer immédiatement le traitement suivant : Douches de vapeur sur les deux yeux, compresses de flanelle imbibée

d'eau de camomille chaude et recouverte de taffetas gommé. Iodure de potassium 0,20 centigrammes par jour.

4 Avril. — Le petit malade est ramené à la consultation; se développe bien: on croit apercevoir une légère amélioration; la photophobie est moins intense; les cornées paraissent moins opaques à la partie supérieure.

20 *Mai.* — Les compresses échauffantes et les douches ont déterminé de la conjonctivite avec écoulement purulent. Cessation momentanée du traitement.

Le petit malade semble mieux apercevoir, dans l'obscurité suit du regard la lumière d'une bougie.

La photophobie a disparu presque complètement; l'enfant commence à voir et à reconnaître les gros objets. La cornée droite a commencé à s'éclaircir depuis un an environ, à partir de la périphérie; il existe actuellement, autour d'une opacité centrale, un cercle transparent qui laisse apercevoir l'iris. L'opacité est d'ailleurs moins saturée dans sa totalité.

La cornée est bombée, saillante.

Pas d'amélioration appréciable du côté de l'œil gauche.

Les yeux sont toujours volumineux, et présentent un cercle ardoisé de choroïdite.

Traitement. — Compresses, iodure de potassium alterné avec l'huile de foie de morue.

OBSERVATION XVI

Opacités totales des deux cornées. — Disparition spontanée. Forme globuleuse de la cornée.

(Observation due à Leclère.)

Garçon de 5 ans, amené à la clinique ophthalmologique de M. le professeur Panas, à l'Hôtel-Dieu, le 5 septembre 1879. Cet enfant présente les yeux dans l'état suivant :

L'œil droit, augmenté de volume, saillant, laisse voir dans la moitié supérieure de la cornée une teinte bleuâtre, opaline; la cornée est fortement bombée en avant, et augmentée d'étendue; elle se continue sans ligne de démarcation nette avec la sclérotique à la partie supérieure. En certains points, cette union semble se faire

au moyen de dentelures séparant les parties opaques des portions plus claires.

A la portion inférieure la cornée est légèrement trouble, et c'est sans ligne de séparation qu'on arrive à la partie supérieure où l'opacité est le plus saturée. Cette opacité se dégrade progressivement, de telle sorte que dans le cinquième inférieur la cornée présente la transparence normale.

La chambre intérieure est augmentée de profondeur par suite de l'augmentation de courbure de la cornée. L'humeur aqueuse, transparente, laisse voir l'iris de coloration brune. uniforme. Le petit malade voit très imparfaitement les lumières, suit cependant de l'œil les gros objets.

L'œil gauche, également volumineux, présente la cornée transparente dans la plus grande partie de son étendue : on ne trouve actuellement qu'un léger dépoli du tiers supérieur. Ses dimensions sont augmentées ainsi que sa courbure. Son union avec la sclérotique se fait d'une façon plus appréciable que du côté opposé, et sans aucune trace de dentelures.

De ce côté, on peut à cause de la transparence plus étendue de la cornée, et de la limpidité de l'humeur aqueuse, voir l'iris brun se dilater et se contracter suivant qu'on éloigne ou qu'on rapproche les lumières.

C'est cet œil qui sert habituellement au petit malade; il voit les gros objets à quelques mètres; pour distinguer les plus petits, il est obligé de les approcher très près de son œil.

L'augmentation de volume de l'œil ne porte pas seulement sur la cornée; mais le globe tout entier y prend part; la sclérotique, amincie en certains points, distendue, présente de larges plaques de choroïdite antérieure.

L'acuité visuelle n'a pu être mesurée, l'indocilité de l'enfant n'a pas permis l'examen ophthalmoscopique.

La tension oculaire est normale; l'œil n'est pas douloureux à la pression. Il existe encore actuellement une certaine crainte de la lumière vive.

L'affection qui nous occupe remonte à la naissance. Deux heures après l'accouchement, la mère remarqua que les yeux de l'enfant étaient opaques, d'un blanc bleuâtre dans toute l'étendue de la cornée.

Les yeux étaient volumineux, saillants, sans trace de rougeur, ni

d'écoulement. Il existait alors de la photophobie assez intense qui se manifestait par des cris quand on écartait les paupières.

Jusqu'à l'âge de dix mois, l'enfant n'eut aucune perception lumineuse; ce n'est qu'à cet âge que les parents remarquèrent que le soir il suivait les lumières du regard.

C'est à partir de cette époque que les cornées ont commencé à s'éclaircir d'une façon progressive, de bas en haut; et de la circonférence au centre, sans aucune rougeur de l'œil, sans poussées inflammatoires. A l'époque de la naissance, l'enfant paraissait bien constitué, sans aucune difformité autre que celle des yeux.

Les dents se sont montrées normalement; elles sont blanches, unies, sans trace de dentelures.

La voûte palatine ne présente pas la forme ogivale. L'enfant n'a commencé à marcher qu'à l'âge de 22 mois; ses jambes étaient faibles; il marchait avec de grandes oscillations du tronc, les genoux tournés en dedans et les pieds écartés.

Il présente actuellement un certain degré de genu-varum.

Le ventre autrefois très développé est encore plus volumineux qu'il ne l'est habituellement chez un enfant de cet âge. L'ouïe est très obtuse : l'oreille droite présente un écoulement strumeux depuis quelques mois; il existe un gonflement ganglionnaire de même nature au niveau de l'angle de la mâchoire.

L'intelligence est peu développée; la tête n'offre pas de déformation hydrocéphalique; l'expression de la face indique de l'hébétude.

La santé générale est bonne.

OBSERVATION XVII

Cas d'atrophie congénitale de l'œil gauche par suite de variole intra-utérine.

(Professeur Panas.)

Mme X... âgée de 25 ans, petite taille, mais bien constituée, vint nous consulter à l'hôpital Saint-Louis, pour sa petite fille, atteinte d'impétigo. En regardant la mère, nous sommes frappés de l'atrophie du globe oculaire gauche, qui se présente comme il suit :

Le volume de l'organe est réduit de plus de moitié. Il y a surtout un aplatissement antéro-postérieur, qui fait que dans les mouvements latéraux du globe, celui-ci paraît renflé vers l'équateur, et la

forme en est, du reste, légèrement carrée, comme cela a toujours lieu dans les yeux atrophiés. La cornée n'a pas plus d'étendue qu'un gros grain de lentille, et permet de voir derrière un cristallin opaque calcarifié, adhérent au bord pupillaire de l'iris, qui est lui-même ratatiné et changé de couleur comparé à l'iris sain. La chambre intérieure n'existe plus, mais on ne remarque ni staphylome, ni aucune trace d'ancienne perforation de l'œil.

La position statique de l'œil atrophié est normale, sans strabisme d'aucune sorte; tous les mouvements sont conservés et symétriques à l'exception de l'abduction, qui s'exécute d'une façon incomplète, chose d'autant plus remarquable que l'adduction reste entière et s'exécute même d'une façon exagérée, la cornée rudimentaire venant se cacher en grande partie sous la caroncule.

Il semblerait, d'après cela, que le muscle droit externe ait seul subi les effets de l'atrophie qui a atteint l'œil, et qui vient corroborer, jusqu'à un certain point, les idées émises par notre collègue Giraud-Teulon, sur l'insuffisance native du muscle droit externe dans le cas de microphthalmie propre à la structure hypermétropique de l'œil.

Inutile d'ajouter que toute perception lumineuse est abolie de ce côté, tandis que l'œil droit possède une acuité visuelle des plus parfaites et offre une structure emmétrope.

La malade, qui paraît fort intelligente, affirme être venue au monde avec l'œil gauche ainsi réduit et dans l'état où il est actuellement, et ce qui confirme son dire, c'est que l'orbite et l'os jugal du même côté offrent un arrêt de développement proportionnel à l'ancienneté du mal. Sa mère pendant sa grossesse, avait eu la variole et, à la naissance, le corps de la malade était couvert de taches discrètes, comme c'est le propre de la variole intra-utérine, dont elle conserve encore des vestiges, sous la forme de très légères macules blanchâtres, extrêmement superficielles, lisses et ne différant du reste de la peau que par la couleur plus blanche de leur superficie. Du reste, il en existe fort peu et elles sont surtout visibles sur le devant de la poitrine.

Ajoutons pour terminer que la malade n'a rien eu dans son enfance, ni depuis, qui puisse rappeler, même de loin, des manifestations syphilitiques quelconques.

APPENDICE A L'ÉTUDE DES ANOMALIES DE LA CORNÉE

Kératocone.

Le kératocône ou staphylome pellucide est une affection de la cornée caractérisée comme son nom l'indique par une conicité de cette membrane de l'œil, conicité qui donne lieu à un certain nombre de symptômes plus ou moins accentués suivant les degrés de l'affection elle-même.

Cette maladie n'est pas de connaissance récente : Ware dans le *Chirurgical observation* la désigne sous le nom de Cornea with sugar-loaf shape, et Scarpa à l'article staphylome de son traité en parle avec détail. Depuis Vardrop, Demours et Middlemore, en donnèrent de bonnes descriptions dans leurs ouvrages. Mais c'est à de Graefe que l'on en doit la meilleure description dans un travail paru en 1868 dans les *Annales d'Oculistique.*

Les travaux plus récents n'ont pas eu à ajouter de points bien importants au tableau clinique de de Graefe. Aussi les ophthalmologistes modernes se sont surtout attachés à rechercher le traitement du kératocône, et à ce point de vue on trouve, dans les *Archives d'Ophthalmologie* de 1885, une observation très intéressante de M. le professeur Panas.

La pathogénie du kératocône a donné lieu à de nombreuses théories, mais pour mieux faire comprendre cette partie de notre étude, nous devons commencer par donner un aperçu rapide des symptômes de cette affection.

Les premiers signes se rencontrent généralement chez des individus *de* 15 *à* 30 *ans,* possédant primitivement une acuité visuelle normale. Bowman cite un cas exceptionnel dans lequel la maladie aurait apparu à l'âge de 50 ans. Au début, le plus souvent un seul œil est pris, l'autre n'étant envahi

ensuite par le processus qu'au bout d'un temps variable.

Le premier symptôme qu'accusent les malades consiste en une diminution de l'acuité visuelle : ils commencent par distinguer moins nettement les objets éloignés. Ces derniers leur apparaissent avec des contours moins limités, et ceux de petites dimensions sont entourés d'images secondaires. En outre, ces malades se plaignent de voir double (diplopie, polyopie monoculaires) d'être obligés de rapprocher les objets, de se pencher sur leur livre pour parvenir à distinguer les caractères, symptôme commun au kératocône et à la myopie, mais les myopes éprouvent une très grande amélioration par l'usage de verres concaves, tandis que les symptômes éprouvés par les malades affectés de kératocône ne sont au contraire modifiés en aucune façon par ces verres concaves, les verres cylindriques sont eux-mêmes insuffisants, et il n'y a de vraiment utiles que les lunettes sténopéiques.

Au début, les symptômes physiques du côté de la cornée sont le plus souvent très difficiles à constater. La convexité ne s'accompagnant d'aucun trouble de transparence, il faut examiner avec soin les images des objets extérieurs, d'une croisée par exemple, formées par réflexion à la surface de la cornée. Ces images sont plus petites et leurs contours moins réguliers qu'à l'état normal.

A cette période on retire également un très grand profit de l'examen de la surface de la cornée à la lumière réfléchie, on voit alors en modifiant l'incidence de la lumière, les parties latérales du cône, tantôt dans l'ombre, tantôt éclairées par la lumière. De là un chatoiement tout particulier.

A l'examen du fond de l'œil, on trouve une papille déformée à contours peu nets, résultat du vice de réfraction de la cornée.

A une période plus avancée, la maladie devient plus facile à reconnaître. En regardant l'œil de profil on remarque une saillie conique transparente à sommet mousse et arrondi, la chambre antérieure paraît agrandie et le sommet de la saillie présente une teinte nuageuse tantôt visible à l'œil nu, tantôt ne pouvant être reconnue qu'à l'éclairage oblique. Vue de

face la cornée présente un éclat particulier, elle est comme étincelante.

A mesure que la saillie antérieure de la cornée augmente, les symptômes s'aggravent; l'axe antéro-postérieur de l'œil s'allonge; de là une myopie qui finit par devenir excessive. Les objets éloignés deviennent invisibles, ceux plus rapprochés s'effacent, et bientôt la confusion des images équivaut presque à la cécité.

L'acuité visuelle tombe à $\frac{1}{20}$, $\frac{1}{30}$ et même $\frac{1}{50}$. Il y a en même temps de la photophobie et souvent un peu d'injection périkératique le matin après le sommeil.

Non seulement les malades ne peuvent plus voir les objets éloignés, mais encore la vision des objets rapprochés est difficile, et pour lire par exemple, ils sont obligés de prendre les positions les plus bizarres; tournant la tête d'un côté, de l'autre, fermant à moitié les paupières, de façon à diminuer autant que possible la grandeur des cercles de diffusion.

En effet, ce qui domine surtout dans le kératocône, c'est un degré excessif d'astigmatisme irrégulier, dû à des différences de courbures, existant non seulement dans les différents méridiens de la cornée, mais encore dans les divers secteurs d'un même méridien, différences de courbures qui donnent naissance à des cercles de diffusion très étendus sur la rétine et qui sont ainsi la cause de cet astigmatisme contre lequel on ne possède pas de remède efficace.

Au point de vue de l'anatomie pathologique, on possède des données peu précises sur le kératocône. Le peu d'examens de ce genre a été la cause de plusieurs erreurs. C'est ainsi que Sichel croyait à une ulcération de la cornée, Adams et Himly se basant sur l'examen de l'œil de profil, admettaient un épaississement de la membrane. De Graefe, un des premiers, signala l'amincissement de la cornée. Mais même avant lui Jæger et Middlemore, ayant eu l'occasion de faire chacun l'examen d'un œil atteint de kératocône, avaient constaté cet amincissement au sommet. Wardrop et Mackenzie avaient

également fait observer que, si l'on ponctionne un pareil œil, le sommet du cône s'affaisse et semble se flétrir.

Hulke a constaté à l'examen d'un œil atteint de kératocône :

1° Que les épithéliums sont intacts.

2° Que la couche de Bowman est un peu *amincie,* tiraillée, comme plissée.

3° Que les couches superficielles présentent des noyaux en forme de bâtonnets accumulés en nappe.

On a voulu expliquer la pathogénie du kératocône de différentes façons, c'est ainsi que l'on a invoqué une tension exagérée.

Mais comme l'a fait remarquer Helmholtz, le premier résultat de la tension dans un œil dont les parois seraient restées saines devrait être un aplatissement et non une saillie, et pour qu'il y ait saillie, il faut bien admettre une diminution de résistance de la cornée en un point limité. Donc si la tension agit, ce n'est que secondairement, lorsque l'équilibre entre la pression et la résistance se trouve rompu, et pour cela elle peut rester parfaitement normale ; il suffit évidemment que sur la coque oculaire, un point devenu plus faible cède à la tension restée normale, et dans la maladie qui nous occupe, il faut que le point faible soit localisé au centre de la cornée, mais comme d'autre part il n'existe aucun processus inflammatoire, force est bien d'admettre avec de Graefe une atrophie essentielle de la région centrale de la cornée.

Il est probable que le début de cette affection remonte à la vie intra utérine et que son développement tienne à une cause qui nous échappe ; une fois l'équilibre rompu entre la tension et la résistance, on comprend que la première même en restant normale puisse exercer une influence fâcheuse.

On a rapporté des observations d'après lesquelles le kératocône se serait développé instantanément à la suite d'une impression vive, d'une pression musculaire brusque etc. Il est probable que dans ces cas la pression n'a été qu'une cause occasionnelle, et que la rupture de la membrane de Descemet était préparée de longue date par cette atrophie centrale dont on ne peut malheureusement déterminer la nature.

L'aspect de l'œil dans le cas de kératocône est tellement caractéristique, que cette affection ne peut être confondue avec aucune autre; la confusion avec la myopie pourra facilement être évitée.

De nombreux traitements ont été proposés pour la cure du kératocône.

Nous n'insisterons pas sur les moyens médicaux tels qu'atropine et autres qui n'ont aucune influence sur l'affection lorsqu'ils sont employés seuls.

Comme traitement chirurgical, on a proposé la paracentèse de la chambre antérieure pour diminuer la pression intraoculaire mais on n'obtient ainsi qu'un effet passager, l'humeur aqueuse se reproduisant avec une grande rapidité. Les ponctions répétées d'une façon méthodique, faites dans le but d'amener la rétraction cicatricielle du tissu cornéen constituent un traitement plus rationnel mais la difficulté de calculer d'une manière précise l'effet de ces ponctions doit les faire rejeter. Nous dirons la même chose de l'iridectomie pratiquée dans le segment supérieur de l'iris et qui donnerait peu de résultats, d'après de Graefe lui-même qui l'a préconisée cependant. Bowman pratiquait une double iridésis aux deux mêmes diamètres et obtenait ainsi une pupille de chat agissant comme une fente sténopéïque, appliquée au-devant de l'œil. Mais cette méthode compte également peu de succès et peut même présenter tous les dangers des synéchies pathologiques.

Il n'en est pas de même de celle à laquelle de Graefe s'est arrêté en dernier lieu, et qui consiste à faire avec un couteau à cataracte, au niveau du cône cornéen, une perte de substance en forme de lambeau en ayant bien soin de ne pas perforer la cornée. On cautérise ensuite régulièrement avec le crayon mitigé. Cette méthode a donné un assez grand nombre de succès entre les mains de plusieurs ophthalmologistes.

En 1885, M. le professeur Panas eut l'occasion de traiter le kératocône d'une façon un peu différente. Il s'agissait d'une jeune fille chez laquelle n'obtenant pas d'amélioration sensible par des instillations répétées d'ésérine combinées avec la

compression, il se décida à faire la cautérisation du cône avec le fer rouge. Les instillations d'ésérine et la compression furent ensuite reprises et la malade sortit de l'hôpital, avec une acuité visuelle notablement augmentée.

C'est là une méthode que nous ne pouvons que signaler en passant mais qui présente un réel intérêt au point de vue du traitement du kératocône.

2° DERMOIDES DE LA CORNÉE ET DE LA CONJONCTIVE

Historique.

Si Mauchart signale l'existence d'une tumeur couverte de poils à la surface du bulbe oculaire, et rapporte le cas d'un jeune homme opéré à Paris par Woolhouse, c'est à Cazeles que l'on doit la première observation un peu complète de dermoïde. Pour cet auteur, c'est un fait encore unique, extraordinaire, et il ne le raconte qu'après avoir averti le lecteur de son étrangeté : « Si le sommeil des historiens de la nature, dit-il en débutant, n'est pas toujours moins fertile en songes que celui des historiens des hommes, il n'en est pas moins vrai que ce qui passe quelquefois pour chimérique et pour fabuleux ne l'est souvent qu'aux yeux de l'inconséquent Pyrrhonisme ou de l'a-l'aveugle prévention. Le poil sur lequel je viens d'être consulté est une de ces singularités dont on peut tirer avantage, pour ne pas se rendre incrédule mal à propos. »

Bientôt les cas vont se multiplier; mais ils resteront épars sous des dénominations variées, chaque auteur éprouvant la même difficulté à les désigner et à les classer. Wardrop pourtant tente déjà un essai de classification, et range les tumeurs poilues parmi celles qui apparaissent à la naissance et ressemblent aux *nœvi materni*. De Graefe père les appelle « *nœvus spiliis ou trichosis con-*

genita conjunctivæ. » D'autres les considèrent comme des accumulations graisseuses et les nomment : « *nœvus lipomatodes, lipoma crinosum.* » Il faut arriver à Ryba pour trouver la première nosographie sérieuse.

Ryba, en effet, réunit les diverses observations, montre leur analogie, établit la nature de la tumeur et crée le nom de dermoïde. Il met fin à cette première période de vague, et dorénavant les observateurs n'auront plus qu'à recueillir de nouveaux faits pour confirmer les vérités avancées et compléter l'histoire clinique et anatomique de l'affection. C'est ce que feront de Graefe, Virchow, Taliaferro, Mackenzie, Rizet, Manz, Wecker, etc.

Mais un nouveau sujet va encore exciter la curiosité des médecins et accroître l'intérêt de la question. Quel est le mode de développement du dermoïde ? Ryba n'a pas manqué d'élucider ce point, et son opinion règnera en maîtresse pendant quinze années. Alors Manz ébauchera une nouvelle théorie, basée sur un cas particulier, et l'opposera à celle de Wecker, dont il s'efforcera de montrer l'insuffisance. Nuel reviendra en partie à l'opinion de Ryba, jusqu'à ce qu'enfin la connaissance des brides amniotiques vienne encore une fois transformer la question avec les travaux de Van Duyse, Vassaux, Poncet de Cluny.

Cependant, le débat est loin d'être clos, et des doutes subsistent qui ont permis à Galenga, dans ces derniers temps, d'émettre une nouvelle opinion.

Nous discuterons toutes ces théories, mais avant d'entrer dans l'exposé clinique de la question, nous donnerons ici un tableau résumé des observations publiées jusqu'à ce jour. Nous avons pris à tâche de lire nous-même toutes celles dont nous avons pu nous procurer le texte original.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
1.	B. D. MAUCHART. Resp. J. J. CAMERER. Diss. *De conjunctivæ et corneæ oculi tunicarum vesiculis et pustulis*, § 13, 1742. WIEDER *abgedrückt*. In CH. F. *Reuss dissert. medicæ selectæ Tubge*, VII, p. 160.	Homme.	Tumeur poilue située à l'angle externe de l'œil.		
2.	M. MASARS DE CAZELES. *Sur quelques hémorrhagies et particulièrement sur un poil qui a pris naissance dans le globe de l'œil gauche, et qu'on est obligé d'arracher plusieurs fois.* (*Journ. de méd.*, avril 1766, t. XXIV, p. 332.)	Homme. 32 ans.	Petite tumeur blanche située à la partie moyenne latérale gauche de l'œil gauche, à cheval sur la cornée et la sclérotique. Plus grosse qu'une forte lentille. A l'âge de 14 ans le menton commence à se couvrir de poils et en même temps apparaît au centre de la tumeur un poil rude comme du crin. Ce poil détermine une irritation qui nécessite son arrachement. Arraché plusieurs fois il repousse et repousse même double.		

3.	RICHTER. *Aufangsgründe der Wundarzneikunst*, 3 *Bd. Göttingen*, § 153, p. 158, 1795.	(?)	Tumeur ressemblant à une verrue. Coupée, elle repousse (?).		
4.	WARDROP. *Essays on the morbid anatomy of the human eye*, 1808.	Femme. 8 à 10 ans.	Œil gauche. A cheval sur la cornée et la sclérotique. Consistance ferme. Couleur brunâtre.		
5.	WARDROP. Cas observé avec le Dr Monro. *Essays on the morbid anatomy of the human eye*, 1808.	Homme. 50 ans.	A la partie externe de l'œil, partie sur la cornée, partie sur la sclérotique. Couleur de la conjonctive normale. Plus de douze poils longs et gros émergeant entre les paupières. Ces poils ne se sont développés que vers l'âge de 16 ans.		
6.	WARDROP. Observation du Dr Barron de Saint-André. *Essays on the morbid anatomy of the human eye*, 1808.	Homme. 15 ans.	A la partie externe de l'œil moitié sur la cornée moitié sur la conjonctive. Deux poils au centre. Couleur blanchâtre.		

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÉGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
7.	WARDROP. Cas de Crampton de Dublin.		Touffe de gros poils à la surface de la scléro-tique.		
8.	DEMOURS. *Traité des maladies des yeux*, t. II, p. 448, 1818. Pl. XXXIX, fig. 3.	Femme. 4 ans.	Petit noyau blanchâtre, situé moité sur la cornée, moitié sur la sclérotique et très adhérents. Consistance du cartilage ramolli.		De nature inconnue.
9.	DEMOURS. *Traité des maladies des yeux*, t. II, p. 448, 1818. Pl. LXIV, fig. 1.		Tumeur ovalaire à grand axe transversal, située entre la caroncule lacrymale et le bord interne de la cornée. Nombreux poils à la surface. Fig.		
10.	DE GRAEFE. *Ueber trichosis bulbi. In Graefe's und Walthert's Journ Bd.* IV. S. 134-139, tab. III, fig. 1 et 2, 1822.	Homme. 23 ans.	Tumeur congénitale siégeant à l'œil droit, moitié sur la sclérotique, moitié sur la cornée. Arrondie, jaunâtre, portant 2 poils bruns.		Est composé de parties graisseuses. Les poils ne possèdent pas de bulbe comme les autres poils de la peau.
11.	BÉNEDICT. *Hanbuch der prakt. Augenheilkunde. Bd.* III, S. 203.		Un seul poil sur un petit tubercule juste à la périphérie de la cornée.		

12.	LERCHE. In M.-J-A. *Schon's Hundbuch der pathologischen. Anatomie des menschlichen auges*. Hamb. 1828.	Homme. 43 ans.	Tumeur molle de la grosseur d'un pois, siégeant à la partie inférieure de la périphérie de la cornée. Œil droit. Recouvrant la partie inférieure de la pupille. Beaucoup de longs poils épais et noirs.		
13.	WHITE COOPER. *Medical Gazette*. Vol. XXIX, p. 278, London 1841.	Homme. 19 ans.	DOUBLE tumeur de l'œil gauche. Siégeant : *l'une* au côté externe, à cheval sur la sclérotique et la cornée, de la grosseur d'un pois et de consistance fibreuse. *L'autre* au côté interne à cheval aussi sur les deux membranes mais plus petite. Toutes deux de couleur rose pâle et couvertes d'un nombre considérable de poils. *Excroissance semblable à l'angle externe de l'œil droit* à l'union de la conjonctive oculaire et de la conjonctive palpébrale.		

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
14.	HIMLY. *K. Himly's und J. A. Sehmidt's Ophthalmologiseh Bibliothek. Bd.* II, S. 199.	Femme. 20 ans.	A l'angle externe de l'œil, sur la sclérotique et empiétant sur la cornée, tumeur plate avec 4 poils noirs.		Contenait de la graisse.
15.	HIMLY. *Die Krankeiten und Missbildungen des mensehliehen auges, herausgegeben von E. A. W. Himly*. Berl. 1843, *Bd.* II S. 20.		Tumeur analogue à la précédente, à la partie externe de la périphérie de la cornée.		
16.	SZOKALSKI. *V. Walther's und V. Ammon's Journ. fur ehirurgie und augenheilkunde. Bd.* XXXI, S. 90. Taf. 1, f. 4 et 5.	Femme.	La tumeur siège à la partie externe de l'œil droit à cheval sur la cornée et la sclérotique. A le volume d'une tête d'épingle à l'âge de 3 ans et est opérée par Roux de Paris, récidive et atteint un volume double à 18 ans.		Coupe ressemblant à la coupe d'une verrue. Points blancs et ça et là points rouges saignants.
17.	AMMON. *V. Walther's und. V. Ammon's Journ. Bd.* LXXXI, p. 96, 1843.	Garçon. 6 ans.	Œil gauche. Deux tumeurs siégeant sur l'axe vertical de la cornée l'une	Colobome de la paupière supérieure.	

			au-dessus, l'autre au-dessous de cette membrane et empiétant légèrement sur elle.		
18.	Robert de Marbourg. *V. Walther's und. V. Ammon's Journ... Bd.* XXXII, S. 38. Taf. 1, f. 1, 2, 3, 4.	Femme. 19 ans.	Siège : angle externe de l'œil gauche, empiétant sur la cornée.	Nœvus maternus à la joue gauche. Repli et adhérence de la conque de l'oreille droite.	Tissu fibreux analogue à celui de la sclérotique, recouvert par la conjonctive épaissie. Poils très fins avec bulbes.
19.	Fronmüller. *V. Ammon's und v. Walter's Journ.... Bd.* XXXII, S. 180. Taf. I, fig. 5.	Homme. 22 ans.	Siège : œil droit à la partie inférieure de la périphérie de la cornée, moitié sur elle, moitié sur la sclérotique 3 ou 4 poils longs.		
20.	Gulz. *Oesterreichische medicinische Wochenschrift*, 1843, n° 23, S. 621.	Homme. 50 ans.	Œil gauche, dans l'intervalle situé entre la caroncule lacrymale et la périphérie de la cornée. Volume d'un pois. Adhérence considérable. Insensibilité.		Composition lâche, avec feuillet épithélial. Tissu lumineux avec noyaux.
21.	Heyfelder. *Deutsche klinik* 13 *Juli*, 1850, n° 28.	Homme. 14 ans.	Tumeur de la grosseur d'un pois couverte de 30 petits poils.		Structure identique à celle de la peau. Bulbes pileux, glandes sébacées et *glandes sudoripares*.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
22.	De Lew (père). Cité par De Lew fils. *Trichiasis carunculæ lacrymalis*. *Med. Zeit. des Vereins f. Heilk in Preussen*, nos 51 et 59. Et dans Cornaz : Abnormités congénitales de l'œil. *Ann. ocul.*, 1850 et 1852.	Enfant. 8 mois.	Petite excroissance de la grosseur d'un grain de millet occupant la partie moyenne de la conjonctive de la paupière inférieure. Un long poil à son sommet. Photophobie. Rougeur de l'œil.		Un seul bulbe pilifère dans la tumeur. Beaucoup d'analogie avec une glande agglomérée (?).
23.	De Lew (fils). *Trichiasis carunculæ lacrymalis Med. Zeit. des Vereins f. Heilk in Preussen*, nos 51 et 59. Et dans Cornaz : Abnormités congénitales de l'œil. *Ann. ocul.*, 1850 et 1852.	Homme. 15 ans.	A l'angle externe de l'œil gauche partie sur la cornée, partie sur la sclérotique, excroissance de la taille d'une lentille et portant 8 poils.		
24.	Arlt. *Die Krankeiten des Auges*. Pragues 1851. *Bd*. I, S. 171.	Femme. 24 ans.	Œil droit. Angle externe à cheval sur la cornée et la sclérotique, adhère surtout à la sclérotique. Nombreux poils de la couleur des cils ayant beaucoup grandi dans les 6 ou 7 dernières années.		Les 3 couches de la peau : Épiderme, chorion et pannicule adipeux. Bulbe pilifère et glandes sébacées.

25.	MAGNE. *Gazette des hôpitaux*, 1852.	Femme. 10 ans.	Tumeur d'un blanc nacré siégeant à la partie externe de l'œil sur la sclérotique et empiétant de 3 millimètres sur la cornée. S'est développée surtout depuis 5 ans.		Examen microscopique de Leber. Tissu analogue à celui des verrues (?).
26.	RYBA. *Ueber dermoidgeschwulste der Bindehaut. In Prager Vierteljahrschrift*, t, X, p. 3, 1853.	Femme. 11 ans.	Œil gauche. Partie externe et inférieure de la périphérie cornéenne, recouvrant en partie la pupille. Grande adhérence. Beaucoup de petits poils blancs ou colorés.		La surface semble continuer la conjonctive. Dans les parties profondes tissu analogue au derme.
27.	RYBA. *Ueber dermoidgeschwulste der Bindehaut. In Prager Vierteljahrschrift*, t. X, p. 3, 1853.	Enfant. 6 mois.	Siège à la partie inférieure et externe de la périphérie cornéenne. Poils. Peu adhérente.		Pas trace d'agglomération graisseuse.
28.	RYBA. *Ueber dermoidgeschwulste der Bindehaut. In Prager Vierteljahrschrift*, t. X, p. 3, 1853.	Femme. 3 ans.	Œil gauche à la partie inférieure à cheval sur la sclérotique et la cornée. Poils.	Verrues poilues analogues sur la peau de la figure.	Substance molle, élastique ressemblant à un morceau de peau.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
29.	Ryba. *Ueber dermoid-geschwulste der Bindehaut. In Prager Viertel-jahrschrift*, t. X, p. 3, 1853.	Femme. 6 ans, 9 mois.	Œil droit. Segment inférieur de la cornée. Tache blanche, polie, ressemblant à une petite cicatrice. Accroissement rapide depuis la naissance. Vue empêchée. Poils nombreux.		Examen microscopique fait par Engel. La portion de la surface de la tumeur qui répond à la cornée est recouverte d'épithélium pavimenteux, le reste d'épithélium cylindrique. Petites papilles sous-épithéliales sans importance. Pannicule graisseux dans la profondeur limité par un tissu conjonctif aréolaire. Glandes sébacées. Pas de glandes sudoripares.
30.	A. de Graefe. *Angeborene mit zahlreichen. Haaren versehen Geschwulst auf der Hornhaut-granze. Arch. f. Ophth.* I, 2, p. 287. 1857.	Homme. 12 ans.	Siège : œil droit; en partie sur la cornée, en partie sur la sclérotique, angle externe. Couleur, gris-jaunâtre. Nombreux poils à la surface. Volume constant depuis la naissance. Fait corps avec la cornée. Strabisme.		A l'œil nu sur une coupe : masse jaunâtre, solide, plus résistante à la base. Au microscope : tissu cellulaire onduleux, sans noyaux, avec grande quantité de fibres élastiques. Grand nombre de follicules pileux et dans leur voisinage cellules de graisse en groupes.

31.	VIRCHOW. *Das einfache Dermoïd des Auges Arch. f. path. anat.* t. VI, n° 4, p. 55, 1854.	Homme.	A la partie supérieure des cornées empiétant sur les sclérotiques *tumeurs symétriques*, dures, d'un blanc nacré, ne différant que par le volume. La tumeur gauche est grosse comme une lentille, la tumeur droite atteint le volume d'un noyau de cerise et gêne la vue.	De la partie externe du sourcil droit part une élévation ovalaire qui finit en pointe au niveau de la bosse pariétale, n'est pas recouverte de cheveux et présente une couleur grise. Elevures verruqueuses dispersées sur le front.	Substance épaisse semi-cartilagineuse. Couche épaisse d'épiderme. Derme formé par des fibres étroites et élastiques. *Pas de noyaux. Pas de poils. Pas de glandes.*
32.	W. T. TALIAFERRO *de Cincinnati, Ohio. Hays, Americ. edit. of Lawrence. Treatise on the Diseases of the Eye*, p. 341. Philadelphie, 1854.	Femme. 15 ans.	A la partie externe et inférieure des deux cornées, *double tumeur symétrique*, de forme ovalaire, à grand diamètre horizontal. La tumeur gauche deux fois plus grosse que la droite recouvre presque les 2/3 inférieurs de la pupille refoule fortement la paupière inférieure et gêne la vue. 10 à 12 poils plus foncés que les cils au sommet. — Ecoulement abondant, légèrement purulent.		Tissu dur, formé de lamelles séparées de tissu cellulaire spongieux. Impossible de distinguer le point où la tumeur finit et où la cornée commence.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
33.	Mackenzie. *Tr. des mal. des yeux.* 4e édit., 1856.	?	Tumeur solide, blanche, couverte d'un grand nombre de poils. Située au bord externe et inférieur de la cornée en partie sur elle, en partie sur la sclérotique. Inflammation de la conjonctive.		
34.	Mackenzie. *Tr. des mal. des yeux.* 4e édit,, 1856.	Femme.	Trichosis fixé au bord interne de la cornée. Tumeur mobile à la commissure externe.		
35.	Bruns. *Handb. der prakt. chir.* I, p. 262, *Tübingen,* 1859. *Atlas*, 1857, pl. VI, fig. 32.	Fœtus.	Bulbes oculaires peu développés. Du centre de chaque cornée part un mince lien cutané qui s'unit à celui du côté opposé. La bride droite pousse un prolongement qui se confond avec le bord de la paupière supérieure. La bride gauche déprime (?) le bord de la paupière supérieure correspondante.	Lèvre supérieure divisée en 3 parties par 2 fissures latérales qui vont obliquement en haut et en dehors aboutir à la fente oculaire entre les 2 points lacrymaux qu'elles séparent. Hydro-encéphalocèle.	

36.	De Graefe. *Ein Fall von colobom beider Lider, der Nase mud der Lippe. Arch. f. ophth.* t. IV, 2 p. 269, 1858.	Homme. 6 mois.	Dermoïde au bord interne de la cornée. Sans poils apparents.	Colobome des paupières supérieure et inférieure de l'œil droit. Colobome de l'aile gauche du nez et de la lèvre à gauche avec voussure anormale du palais.	
37.	O. Becker. *Wiener med. Wochenschr*, nos 16, 18, 1863.	Femme. 18 ans.	Cils épibulbaires sur les 2 yeux.	Colobome de la paupière supérieure gauche.	
38.	De Graefe. *Zur Casuistik der Tumoren Dermoïde. Arch. f. ophth.* X, 1, p. 214, 1864.	Femme. 20 ans.			Examen de Virchow: Une couche épidermique. Une couche dermique avecdes fibresélastiques. Une couche graisseuse, des poils. Pas de glandes.
39.	Horner. *Colobom des Augenlids. Zahbreiche Dermoïdgeschwülste in Klin. Monatsbl. f. Aug.* p. 190, 1864.		Un dermoïde épibulbaire à droite, deux à gauche.	Double colobome de la paupière supérieure droite. Entre les 2 fissures appendice cutané garni de longs cils blancs.	
40.	E. Muller. *Verucæ conjunctivæ auf beiden-Augen. Arch. f. ophth.* t. II, tabl. 2 p. 135, 1865.	Homme. 20 ans.	Tumeurs situées à la partie externe des 2 yeux, rondes, inégales et couvertes de poils nombreux et gros.		

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
41.	Rizet. *Kyste pileux de la conjonctive oculaire. Ann. d'ocul.*, t. LV, p. 29, 1866.	Homme. 23 ans.	Tumeur développée sur l'œil gauche à 3^{mm} en dehors de la cornée; se serait développée vers l'âge de 16 ans. D'abord de la grosseur d'une tête d'épingle, puis d'un pois, puis empiétant sur la cornée. A 17 ans apparition d'un poil qui est devenu assez long pour toucher le milieu de la joue. Larmoiement, conjonctivites répétées.		
42.	Linati Carlo et Visconti Achilli. *Giornale d'oftalmologia italiano.* 1866.	Femme. 40 jours.	Sur le bord externe de la cornée, partie sur elle, partie sur la sclérotique et immédiatement au dessus du diamètre transverse de l'œil droit. Couleur rougeâtre. Surface lisse et garnie de poils très fins et clairs. Consistance semi-cartilagineuse. Adhérence aux tissus sous-jacents.		Examen microscopique : tissu connectif et dans ses mailles cellules adipeuses. Noyaux nombreux. Fibres élastiques très rares. Couche superficielle épidermoïdale. Bulbes et poils semblables à ceux de la peau. Belles glandes sébacées. *Pas de glandes sudoripares.*

43.	De Graefe. *Ungewohnliche Formen von Dermoïde. Arch. f. ophth. Bd.* XII, 2, S. 227, 1866.	Homme. 10 ans.	Dermoïde étendu du bord antérieur de la glande lacrymale à la cornée sur laquelle il empiéte. Recouvre dans l'adduction de l'œil presque toute la partie du bulbe oculaire qui correspon à la fente palpébrale.		
44.	Manz. *Fall von Missbildung am Auge. Graefe's Arch. f. Opth.*, t. XIV, 2, p. 145, 1868.	Homme. 18 ans.	Colobome des paupières à l'union du 1/3 int. avec les 2/3 ext. Languette cutanée intercalée entre les fentes des paupières supérieures et allant s'insérer sur la cornée.	Colobome des sourcils.	
45	De Graefe. *Berliner medicinische Gesellschaft Sitzung wom* 15 déc. 69. *In Berlin. Klin. Wochenschrift*, nº 9, 28 februar 70. Cas rapporté par Swanzy, *In Brit. med. Journ.* I, p. 502, 1871.	Enfant. 8 mois.	Masse légèrement proéminente recouvrant la cornée sauf dans une portion très étroite de son extrémité supérieure. De cette masse part une tumeur qui fait saillie entre les paupières. Ces deux tumeurs ont l'apparence de la peau et sont couvertes de petits poils.		

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
46.	De Graefe. *Arch. für. ophth.* VII, 2, p. 6.		Dermoïde scléro-cornéen.		Ilot de cartilage à la base de la tumeur.
47.	Steffan. *Elfter Iahresb. der Augenheilaustalt in Francfort a/-M.*, p. 36, 1873.	Femme. 30 ans.	Siège : bord interne de la cornée.	Colobome des deux paupières supérieures. Le dermoïde correspond à l'encoche du colobome.	
48.	*A. Case of dermoïde tumour of the cornea, by* G. Strawbridge, *ophtalmie surgeon to the Presbyterian hospital in Philadelphia, etc. The americ. J. of the med. sc.*, n° 129, p. 106-109, 1873.	Femme.	Siège : partie inférieure et externe de la cornée qu'elle couvre dans une étendue de 3 millimètres reposant par le reste de sa base sur la sclérotique. Couleur nacrée, jaunâtre par places. Couverte de poils dont 4 à 5 sont plus longs et pigmentés. Un peu d'asthénopie.		
49.	Pagenstecher und Genth. *Atlas der path. Anat. des Auges*, 1874.		Dermoïde siégeant sur le limbe. A son sommet une touffe de poils.		

50.	Hirschberg (J.). *Ein Fall von Hornhaut tumor nebst multiplen Hautgeschwüren von gleicher Structur (fibroma lipomatode) mit S. Tafel. Arch. f. Augen. u. Ohrenh.*, IV, 1 p. 63 à 68, 1874.				
51.	Polaillon. *Soc. chir.* (24 janv. 1874). *Gaz. des hôp.*, 14 et 17 mars 1874. L.-E. Dupuy. *Bull. de la Soc. anat.*, 1874, p. 12 et 14.	Fœtus masculin 8 mois 1/2	Bride cutanée qui, du centre de chacune des cornées, se porte obliquement en bas et en dedans pour se souder à la peau qui avoisine le bord interne des paupières. La bride droite est libre à sa partie moyenne. La bride gauche adhère à l'œil et à la peau par sa face postérieure. Au niveau des points d'implantation il y a fusion des tissus de la bride et de la cornée ou de la peau.	Enorme encéphalocèle. Bec de lièvre compliqué d'une division complète de la voûte palatine. Syndactylies aux mains et aux pieds.	

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
52.	DAVIDSON. *Large coloboma of the upper eyelid. Medic. Times and gazette*, t. L, p. 169, 1875.		Colobome à l'union du 1/3 interne avec les 2/3 externes de la paupière supérieure gauche. Pli cutané allant du colobome au voisinage du limbe scléro-cornéen. Epaississement cutané sans poils sur la partie supéro-externe de la cornée.	Nez aplati. Cicatrices et excroissances verruqueuses du dos du nez.	
53.	TALKO. *Zwei Fälle von congenitalen Coloboma palpeprarum. Klin. Monatsbl. f. Aug.* 202, 1875.	Femme. 20 ans.	Deux dermoïdes épipulbaires; l'un correspondant au bord interne de la cornée; l'autre dans le cul-de-sac supérieur.	Colobome de la paupière inférieure droite, près de l'angle interne.	
54.	SCHIESS-GEMUSENS. *Dermoïde de la caroncule. Klin. Monatsbl, p.* 135, 1877.	Femme. 57 ans.	Tumeur congénitale de forme pyramidale s'étendant de l'angle interne où elle recouvre la caroncule au bord interne de la cornée qu'elle recouvre. Aspect cutané et ridé de la surface. Nombreux poils. Obstacle à l'occlusion des paupières. Indo-		

			lence. Épihora. Affaiblissement de la vue sous la dépendance d'un commencement d'opacité du cristallin.		
55.	De Wecker. *Traité compl. d'Ophth. Art. Coloboma palpébral (Schizoblépharie)*, t. I, p. 239, 1878.	Homme. 30 ans.	En juillet 1868 cet homme accompagne un malade à la clinique mais ne consulte pas. Dermoïde à cheval sur le bord cornéen interne, piriforme, *non garni de poils*. Œil droit.	Coloboma de la paupière supérieure de 3 à 4 millimètres de haut. Quand le sujet ferme son œil le dermoïde se loge juste dans l'encoignure formée par le coloboma.	
56.	De Wecker. *Traité compl. d'ophthalmologie. Art. Dermoïde de la conj. I*, 417.	Femme. 8 ans.	Couleur gris-jaunâtre. Surface lisse. Adhérence intime aux parties sous-jacentes, principalement à la cornée.		Couche épithéliale épaisse, tissu cellulaire; fibres et faisceaux de cellules disposés parallèlement à la surface. *Aucun élément graisseux, ni follicules pileux, ni glandes.*
57.	De Wecker. *Traité compl. d'ophthalmologie. Art. Dermoïde de la conj.* I, 417.	Femme. 18 ans.	Cas observé en 1866. Tumeur de l'œil gauche, un fort poil à son centre; duvet fin dans tout le reste de son étendue. Strabisme convergent très considérable du même œil.		Même disposition des éléments cellulaires que dans le cas précédent. Nombreux follicules pileux. Pas une seule glande sudoripare.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	DERMOIDE SON SIÈGE SON ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE PATHOLOGIQUE.
58.	S.-D. RISLEY. *Dermoid cyst of left cornea. Pathological Society of Philadelphia. March.* 25, 1880. *In Med. Times. June*, 19, 1880.	Homme. 18 ans.	Tumeur conique placée moitié sur la sclérotique, moitié sur la cornée à la partie externe de l'œil gauche et portant 4 poils noirs de la longueur des cils et d'autres poils visibles seulement à la loupe. Indolence.		
59.	LANNELONGUE. *Bulletin Soc. chir.*, 1881.	Femme.	Colobome vertical des 4 paupières. Lame fibreuse partant de l'écartement du colobome supérieur allant s'insérer à la cornée et à la conjonctive et se prolongeant dans l'écartement des 2 paupières inférieures pour se continuer avec la peau de la joue.	Œil incomplètement développé. Pas de voûte cranienne : deux masses latérales séparées par une gouttière profonde. Vices de conformation des lèvres et de la bouche à gauche.	
60.	NUEL. *Un cas de colobome de la paupière supérieure et des sourcils. Arch. d'oph.* 1881.	Homme. 20 ans.	Colobome de la paupière supérieure des deux côtés. Languette cutanée partant de chacune des deux fentes palpébrales et allant adhérer au bulbe de l'œil comme dans le cas de Manz.	Echancrure sur la ligne médiane du bout du nez. Languette de cheveux descendant en pointes vers le colobome.	

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	SIGNES ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
61.	VAN DUYSE. *Macrostomes cong. avec tumeur préauric. et dermoïde de l'œil. Ann. de la Soc. de méd. de Gand*, t. LV, p. 141, 1882.	Homme. 25 ans.	Siège. Angle externe de l'œil gauche. Empiète légèrement sur le limbe scléro-cornéen. Forme ovale. Grand axe horizontal à 2 millimètres au dessous du diamètre transversal de la cornée. Vol. { diam. horiz. 7 mill. — vert. 4 — Couleur blanc jaunâtre. Surface un peu mamelonnée, couverte d'un enduit d'éclat graisseux. Poils délicats, peu colorés, visibles seulement à la loupe. Légers mouvements de latéralité. Vaisseaux de la conjonctive avoisinante dilatés et flexueux. Hypérémies fréquentes. Vue normale.	Angle interne de l'œil gauche plus béant qu'à droite et point lacrymal inférieur plus déplacé en dehors. Caroncule lacrymale du même côté plus profondément située et comme aplatie de dehors en dedans. Macrostome peu accentué à gauche. Tumeur préauriculaire droite sur la joue au devant et au-dessous du tragus, congénitale comme le dermoïde, contenant un noyau cartilag., recouverte d'un poil de duvet. Tumeur symétrique au devant du tragus gauche.	Couche épithéliale analogue à celle de la peau normale. Pas de papilles, simple ligne ondulée indiquant la séparation du chorion d'avec son revêtement épidermique. Chorion formé par des faisceaux de fibrilles conjonctives entremêlées de fibres élastiques et en certains points de très nombreuses cellules arrondies et nucléées. Dans la profondeur ce tissu se résout en tissu aréolaire renfermant de nombreux lobules graisseux. Follic. pileux et glandes sébacées traversant le chorion dans toute son épaisseur. Pas de glandes sudoripares.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	SIGNES ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
62.	VAN DUYSE. *Macrostomes cong. avec tumeur préauric. et d. de l'œil. Ann. de la Soc. de méd. de Gand*, t. LV, p. 141, 1882.	Femme. 12 ans.	Siège : Œil droit, à cheval sur la cornée et la sclérotique, mais en majeure partie sur cette dernière. Volume d'une demi-noisette. Surface recouverte par une membrane rosée portant des poils. Pupille gauche un peu plus dilatée que la droite.	Deux appendices lobulés au devant de l'oreille droite. Conduit auditif droit très étroit, et en forme de fente. Petite excroissance du volume d'un pois au devant du tragus à gauche. Bouche notablement agrandie à droite. Légère asymétrie de la face.	
63.	ARLT. *Soc. de méd. de Gand*, 2 août 1882. In Van Duyse.		Dermoïde oculaire.	Absence de conduit auditif externe. Pavillon de l'oreille rudimentaire.	
64.	VAN DUYSE. *Bride dermoïde oculo-palpébrale et colobome partiel de la paupière. Ann. de la Soc. de méd. de Gand*, 1882.	Femme. 20 ans.	Œil gauche. *Bride* s'insérant supérieurement en partie sur la sclérotique, en partie sur la cornée immédiatement en dehors de son méridien vertical et inférieurement au-devant de la paupière inférieure à l'union de son 1/4 int. et de ses 3/4 ext. Libre dans sa portion moyenne. Consistance ferme.	Œil gauche situé plus bas que le droit. Asymétrie de la face. Epicanthus monolatéral gauche. Sourcil gauche se relève en dehors. Aile gauche du nez rudimentaire. Difformités congénitales des 4 extrémités.	Sur la coupe forme triangulaire. Le sommet dirigé en avant, la face antéro-ext. et une partie de l'antéro-interne sont constitués par une couche épithéliale analogue à celle de la peau, un corps muqueux et un chorion avec zone papillaire bien marquée. Follicules pileux et glandes sébacées.

			Aspect semblable à celui de la peau. A sa face antér., poils délicats visibles à la loupe. La moitié infér. de cette bride est reçue dans une fente en forme de V qui intéresse le bord de la paupière inférieure et est comblée en partie par une muqueuse épaissie. Il n'y a de cils sur cette paupière que dans la partie située en dehors de la bride. Pas d'ascension de la paupière inf. dans l'occlusion de l'œil. La partic interne de la fente reste béante. La bride empêche la rotation externe complète de l'œil.		Pas de glandes sudoripares. A la face postérieure de la bride plus de réseau muqueux. Surface épithéliale séparée du derme par une ligne sinueuse. Amas de petites cellules arrondies et ovalaires dans le derme à ce niveau. A la partie centrale de la bride, lobules graisseux.
65.	PFLUGER. *Union centrale méd. pharmaceutique de Berne,* 1882.	Femme. 2 semaines.	Dermoïde scléro-cornéen à droite.	Anomalies du crâne. Coloboma de la paupière supérieure.	

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	SIGNES ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
66.	G. Vassaux. *Quatre cas de dermoïde de l'œil. Arch. ophth.*, t. III, p. 16, 1883.	Homme. 15 ans.	Siège verticalement à la partie interne de l'œil gauche, à l'union de la sclérotique et de la cornée. Grosseur d'une olive. Proémine entre les paupières. Couleur gris-jaunâtre. Poils de volume variable, grande adhérenee aux parties sous-jacentes. Indolenee. Développement très lent, jusqu'à il y a un mois, depuis la tumeur a doublé de volume et les poils ont apparu.		Revêtement épithélial ayant la constitution de l'épiderme. Partie centrale assimilable au derme, formée de tissu cellulaire, de fibres élastiques et d'éléments ronds. 3e couehe formée d'amas de cellules adipeuses. Un tissu lamelleux présentant tous les caraetères de la cornée et de la selérotique eonstitue la base d'implantation. Follicules pileux. Glandes sébacées; pas de glandes sudoripares.
67.	G. Vassaux. *Quatre eas de dermoïde de l'œil. Arch. ophth.*, t. III, p. 16, 1883.	Homme. 14 ans.	Œil gauehe. Petite tumeur de la grosseur d'une lentille en rapport avec la portion palpébrale. de la glande lacrymale et reeouverte d'un pinceau de eils. Est restée ineonnue jusqu'à l'âge de 14 ans, s'est révélée par une conjonctivite intense.		Revêtement épithélial formé d'épithélium pavimenteux stratifié. Derme avec une couche papillaire très prononcée. Pannieule graisseux constituant presque toute la masse de la tumeur, glandes sébaeées. Pas de glandes sudoripares.

68.	G. Vassaux. *Quatre cas de dermoïde de l'œil. Arch. ophth.*, t. III, p. 16, 1883.	Femme. 15 ans.	Petite excroissance charnue placée en dehors, à cheval sur la cornée et la sclérotique de l'œil gauche et recouvrant le 1/4 de la pupille. Couleur gris jaunâtre. Base très adhérente, ovalaire, à grand axe horizontal. 5 à 6 poils à la surface. Indolence. La tumeur congénitale n'a commencé à grossir que depuis 2 ou 3 mois. Les poils n'ont apparu que récemment.		Consistance fibro-cartilagineuse. Même structure que les deux précédentes. Dans le pannicule graisseux " une *magnifique glande sudoripare glomérulée.*
69.	Panas. In *Mém. Vassaux.*	Femme. 20 ans.	A la commissure externe de l'œil droit, tumeur grosse comme un haricot, se prolongeant derrière la paupière inférieure, s'avançant en dedans jusqu'à 1 millimètre de la cornée dans le regard en avant. Un cil au sommet, de même couleur que les cils de la malade. Nystagmus oscillatoire latéral.	Asymétrie de la face. Arcade dentaire supérieure mal conformée. Commissure labiale droite présentant un ourlet cutané en encoche et se terminant par un enfoncement ou hile. Tragus de l'oreille droite hypertrophié et surmonté d'un promontoire cutané.	Examen histologique fait par le docteur Desfosses. Analogue aux précédents.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	SIGNES ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
70.	HIRSCHBERG ET BIRNBACHER. *Beiträge zur Pathologie des Seehorgaus. Centralbl. f. pr. Augenh.* oct. 83.		Tumeur dermoïde n'occupant pas le bulbe de l'œil.		
71.	F. PONCET DE CLUNY. *Rapport sur un cas de dermoïde dû à M. Brière, du Havre. Soc. chir.*, 25 avril 1883.	Femme. 3 jours.	Tumeur du volume d'une noisette placée sur la joue gauche et unie à l'œil gauche par un cordon rond et lisse de 2 millimètres de diamètre, et de 1 centimètre de longueur.	Œil mal conformé, moitié interne de la cornée manque. Pas de pupille, le sphincter du petit cercle de l'iris fait défaut. Impossible de découvrir la moitié externe de l'œil. Pas de cul-de-sac conjonctival externe.	Tous les éléments constitutifs de la peau. Epiderme formé de faisceaux irrégulièrement disposés. Follicules pileux. Glandes sébacées. *Glandes sudoripares nombreuses.*
72.	WICKERKIEWICZ. *Ein Fall von beiderseitigen Corneoscleroldermoid. Centralbl. f. p. Augenh.* janv. 1884.		Deux tumeurs placées à peu près symétriquement à la partie inférieure et externe des cornées.	Tumeurs préauriculaires.	
73.	BURCHARDT. *Ein Fall von Dermoid der Bindehaut des Auges. Centralbl. f. p. Augenh.*, mars 1884.		Tumeur située entièrement sur la cornée.		

74.	PICQUÉ. Observat. inédite. *Clinique de M. le prof. Richet*, 16 déc. 1884.	Femme. 47 ans	Œil gauche. Tumeur occupant à l'origine le limbe de la cornée du côté de l'angle externe de l'œil, s'est depuis développée jusqu'à recouvrir toute la cornée sauf une partie étroite de son bord interne. Vue bonne. Vives douleurs périorbitaires.		
75.	LOPATINE. *Dermoïde de la conjonctive. C. rend. Soc. de méd. de Caucase*, n° 12, année XXI.	22 ans.	Double tumeur, siégeant aux 2 yeux, à la partie externe de la cornée et empiétant sur cette membrane. Poils nombreux.		
76.	THALBERG. 1884. *loc. cit.*	Homme.	Bride conjonctivale recouvrant le 1/3 externe de chaque cornée.	Colobome de l'iris et de la choroïde. Microphthalmos à droite. Tumeur sur la sclérotique près du nerf optique.	

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	SIGNES ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
77.	LARBOURET. *Contribution à l'étude des dermoïdes de l'œil.* Th. Paris, 85.	Homme.	Siège à l'œil gauche à cheval sur la cornée et la sclérotique. Coloration rosée. Consistance fibreuse. Grosseur d'une lentille. Très adhérente. Indolente, à peine gênante. Développement plus rapide à partir de 18 ans.	Légère asymétrie de la face. Tumeur préauriculaire. Cette tumeur était à la naissance rattachée à l'oreille par une bride. Oreille déformée.	Examen histologique fait par Vassaux. Structure analogue à celle de la peau. Bulbes pilifères. Glandes sébacées. Pas de glandes sudoripares.
78.	GALLENGA. *Contribution à l'étude des tumeurs congénitales de la conjonctive et de la cornée. Ann. d'oeul.* 1885.	Garçon. 6 mois.	Tumeur recouvrant toute la surface de la cornée droite sauf une petite portion de son bord externe.		Examen du docteur Reymond. Stucture en tout analogue à la peau. Épiderme, derme, pannicule graisseux. Portion profonde en continuité avec le tissu de la cornée. Bulbes pilifères, glandes sébacées. *Des glandes sudoripares sur quelques coupes.*
79.	GALLENGA. *Contribution à l'étude des tumeurs congénitales de la conjonctive et de la cornée. Ann. d'ocul.*, 1885.	Femme. 1 an et demi.	Œil gauche. Petite tumeur grosse comme une lentille à la partie inféro-externe du limbe de la cornée.		Structure de la peau. *Papilles nombreuses.* Tissu adipeux sous-cutané, glandes sébacées. Poils. *Quelques glandes sudoripares.*

80.	Gallenga. *Contribution à l'étude des tumeurs congénitalcs de la conjonctive et de la cornée. Ann. d'ocul.*, 1885.	Homme. 18 mois.	Œil gauche. Bord inféro-externe de la cornée.		Même structure. *Pas de glandcs sudoripares.*
81.	Gallenga. *Contribution à l'étude des tumeurs congénitales de la conjonctive et de la cornée. Ann. d'ocul.*, 1885.	Homme. 3 ans.	Œil gauche. Bord inférieur de la cornée, volume d'une lentille couleur rosée. Poils blonds très fins.	Deux petites tumeurs congénitales à la région préauriculaire gauche.	Peau normale. Papilles très dévelopées. Bulbes pilifères, glandes sébacées. *Pas de glandes sudoripares.*
82.	Gallenga. *Contribution à l'étude des tumeurs congénitales de la conjonctivc et de la cornée. Ann. d'ocul.*, 1885.	Femme. 20 ans.	Œil droit. Bord externe de la cornée.		Épithélium pavimenteux. Derme formé de tissu cellulaire contenant beaucoup d'éléments jaunes, pannicule graisseux. Pas de bulbes pilifères. Pas de glandes sébacées. Pas de glandes sudoripares. Lobules glandulaires rappelant les lobules de la glande lacrymale accessoire. Cartilage dans la profondeur.
83.	Bergmeister. *Angeborene Dermoiden dcr Cornea beider Augen. Soc. méd. Vienne,* 12 juin 84.		2 *tumeurs congénitales symétriques* à la partie externe des yeux, moitié sur la cornée, moitié sur la sclérotique.	Asymétrie de la face. Lambeau cutané au devant de l'oreille gauche excisé au moment de la naissance.	

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	SEXE AGE.	SIGNES ASPECT EXTERIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
84.	Ficano. *Annali di oftalmologia*, 1885.	Femme.	A la région supéro-externe de l'œil, à 1 centimètre de la cornée, plaque hypertrophique de la conjonctive de la grandeur d'une pièce de 20 centimes. A la partie interne de cette plaque, tumeur grosse comme une lentille. Rangée de 12 poils de la couleur des cheveux. Les parents de la jeune fille n'ont aperçu cette tumeur qu'en retournant la paupière pour chercher un corps étranger.		
85.	Lannelongue. *Bride congénitale interpalpébrale avec adhérence au globe oculaire - céphalématome*. Obs. inédite.	Homme. 22 jours.	Œil droit. Petit pont jeté entre le bord libre de la paupière supérieure et le bord libre de la paupière inférieure. De la partie profonde de la bride part un filet qui va s'insérer au limbe cornéal.		

APPENDICE. — CAS OBSERVÉS CHEZ LES ANIMAUX.

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	GENRE.	SIGNES. ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
85 *bis.*	WARDROP. *Loc. cit.*	Bœuf.	Touffe de poils noirs couvrant presque un tiers de la cornée, quelques poils à la surface de la membrane semi-lunaire.		
86.	LECOQ. In *Girard. Recueil de médecine vétérinaire.* T. I, p. 84.	Chien de chasse.	Tumeur congénitale recouverte de poils à la périphérie de la cornée et à l'angle externe de l'œil droit.		
87.	LEBLANC. *Ferrussac. Bull. de Soc. de méd.* Fév. 28, p. 108.	Chien.	Tumeur semblable à la précédente.		
88.	BOULLEY. In *Desmarres,* T. II, 1855.	Chien.	Au centre des deux cornées faisceau de poils très longs.		
89.	PRINZ. *V. Ammon's Zeitschrift für Ophth.* Bd. II, s. 114.	Mouton.	Angle externe de l'œil gauche, en partie sur la cornée, en partie sur la sclérotique. Grand faisceau de poils.		

NUMÉROS D'ORDRE.	BIBLIOGRAPHIE.	GENRE.	SIGNES ASPECT EXTÉRIEUR.	ANOMALIES CONCOMITANTES.	ANATOMIE MICROSCOPIQUE.
90.	PRINZ. *V. Ammon's Zeischrift für Ophth.* Bd. II, s. 114.	Caniche.	Angle externe de l'œil. Sur la conjonctive scléroticale épaissie un faisceau de poils.		
91.	RYBA. *Loc. cit.*	Bœuf.	Œil gauche. A la partie interne de la périphérie de la cornée tumeur couverte d'une épaisse touffe de poils.		
92.	RYBA. *Loc. cit.*	Bœuf.	Tumeur à cheval sur la cornée et la sclérotique à l'angle interne de l'œil. Poils.		
93.	EMMERT. *Congenitales Dermoïd im centrum der Hornhaut eines Kalbes. Correspbl. f. Schweizer Aerzte*, p. 127 à 129, 1873.				
94.	ŒLLER. *Archiv. f. Aug. von Knapp und Hirschberg.* Bd. X. Abl. 2, 1881.	Porc.	Tumeur reposant sur la cornée et la sclérotique, présentant des saillies papillaires à sa surface. Poils.		Culs-de-sac glandulaires dans le voisinage des poils. *Glandes sudoripares.*

Remarques. — Il nous a semblé nécessaire de rassembler dans ce tableau les tumeurs dermoïdes et les brides dermoïdes, ces deux productions ne représentant que les degrés divers d'une même anomalie. Nous nous sommes cru, de plus, autorisés, malgré le titre de notre thèse, à rapporter non seulement les cas de dermoïdes siégeant au niveau du bulbe oculaire, mais aussi les cas de dermoïdes situés sur la conjonctive palpébrale. Nous aurions pu, de plus, signaler les faits de Talko (1) et Sleich (2), qui portent sur les tumeurs développées à la face cutanée de la paupière. Enfin, nous avons omis de parler des nombreuses observations dans lesquelles on a noté l'existence de poils à la surface de la caroncule lacrymale (Albinus, Weller, de Lew fils, Riberi, Dupuytren, Lhommeau). La caroncule lacrymale renfermant des follicules pileux dans l'état de santé, n'a-t-on pas affaire alors à un développement exagéré d'éléments normaux et non à des tumeurs dermoïdes proprement dites?

Symptômes.

Les tumeurs dermoïdes sont *congénitales*. Il est rare cependant, qu'en dehors des cas où elles s'accompagnent d'anomalies plus sérieuses, le médecin soit appelé à constater leur présence avant l'âge de la puberté.

Jusqu'à ce moment en effet, elles conservent leur volume primitif, en général minime, et la poussée qu'elles subissent entre 14 et 18 ans ainsi que le développement de poils qui se fait à leur surface vers cette époque, déterminent, alors seulement, une gêne ou des phénomènes inflammatoires qui nécessitent une intervention. Souvent même elles n'occasionnent aucun trouble et c'est par

(1) Talko, loc. cit.
(2) Sleich. Mittheil. aus der ophthalmol. Klin. in Tübingen, p. 114, 1880.

hasard qu'on les constate; comme chez cet individu qui accompagnait un malade à la clinique de de Wecker sans songer à consulter pour lui-même, et comme chez ce

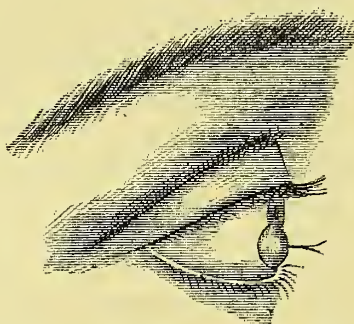


Fig. 58 (d'après de Graefe. Obs. x).
Dermoïde situé au lieu d'élection.

sapeur, dont parle Rizet, qui refusa de se laisser extirper une tumeur couverte de poils dont les extrémités atteignaient le milieu de la joue.

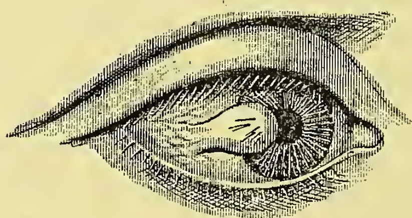


Fig. 59 (d'après Vassaux. Obs. lxviii.)
Dermoïde situé au lieu d'élection et cachant en partie la pupille.

Le dermoïde est *le plus souvent unique*. On ne compte que quinze cas de tumeurs multiples qui comprennent : cinq cas de brides ou adhérences palpébrales symétriques (Obs. 35, 44, 51, 60, 76); six cas de tumeurs également

symétriques (Obs. 31, 32, 37, 72, 75, 83); trois cas de tumeur double du même œil (Obs. 13, 17, 53); et enfin un dernier cas de dermoïde de l'œil droit et de triple dermoïde de l'œil gauche (Obs. 39).

Les deux yeux peuvent être indistinctement atteints, mais ordinairement, *la tumeur est implantée à la partie externe et inférieure du limbe cornéal*, (fig. 58 et 59). Elle repose en partie sur la sclérotique, en partie sur la cornée au-dessous de l'axe horizontal de cette dernière mem-

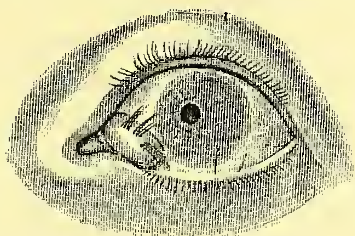


Fig. 60 (d'après Demours. Obs. ix.)
Dermoïde de l'angle interne de l'œil.

brane. On peut encore la trouver sur le segment supérieur ou le segment interne du limbe, ou plus rarement elle n'affecte de rapport qu'avec la sclérotique, et siège à l'angle externe de l'œil (Obs. 1, 41, 69, 84) ou à son angle interne en avant de la caroncule lacrymale (Obs. 9, 54. fig. 60) Enfin, il est exceptionnel de voir une tumeur ou une bride adhérente au centre même de la cornée.

La forme la plus commune est celle d'un cône tronqué à base ovalaire, mais on rencontre aussi des tumeurs arrondies, des tumeurs plates, ou même des tumeurs pédiculées. Dans tous les cas si l'un des diamètres l'emporte sur l'autre, c'est le diamètre horizontal, et quand on a affaire par exemple à un cône à base ovalaire, le grand

axe de cette base est situé tranversalement suivant la fente palpébrale.

Le volume est éminemment variable. Il peut être assez petit à la naissance pour que la tumeur passe inaperçue, quelquefois même les poils semblent sortir directement de la sclérotique.

L'accroissement est nul ou lentement progressif jusqu'à l'âge de la puberté. Il se fait alors en une seule poussée, et le dermoïde atteint rapidement le volume d'une lentille, d'une fève ou d'une petite cerise, peut faire saillie entre les deux paupières, et gêner leur occlusion.

La surface de la tumeur est blanche, grise, jaunâtre ou brune, elle est encore rosée et en tout semblable à la conjonctive. Jamais elle ne paraît injectée, jamais elle ne semble parcourue par des vaissaux; quelquefois seulement on note un certain degré de vascularisation de la base.

Cette surface est tantôt lisse, tantôt légèrement inégale et comme grenue, ou bien elle est couverte de sillons entrecroisés analogues à ceux de la peau. Exceptionnellement (Ryba, Vassaux) elle présente de petites papilles qui lui donnent un aspect velvétique; Œller même a observé chez le porc des papilles bien développées. En général chez l'enfant et à l'œil nu elle paraît glabre, mais dans un certain nombre de cas la loupe a permis de constater déjà à cette époque l'existence d'un fin duvet. Au moment où la barbe commence à pousser apparaissent, comme Cazeles l'a constaté le premier, des poils à la surface ou plus exactement au sommet de la tumeur. Ces poils ont la couleur des cils du malade. Quelquefois on en rencontre en même temps de colorés et d'incolores. Leur nombre est variable et suivant les cas on en compte un, deux, dix,

vingt et davantage. Leur grosseur est souvent supérieure à celle des cils. Leur longueur peut atteindre des proportions considérables comme dans le cas de Wardrop et de Rizet, mais une même tumeur en porte parfois de longs et de follets.

La base du dermoïde à cheval sur la sclérotique et sur la cornée repose en majeure partie tantôt sur l'une, tantôt sur l'autre de ces membranes. Son adhérence n'est pas égale en tous points, elle se fait surtout au niveau de la cornée. Cette adhérence est en général extrême et la tumeur semble se prolonger dans le tissu scléro-cornéen. Il est des cas cependant où l'on a noté une certaine laxité des liens qui unissent la base du dermoïde et le bulbe.

Sa consistance est ferme et semi-cartilagineuse, quelquefois cependant elle a paru molle. Dans deux observations (Obs. 61 et 66) on a noté que la pression faisait sourdre un liquide demi-transparent analogue à la matière sébacée.

Que l'on saisisse la tumeur pour en rechercher la mobilité, qu'on la presse pour en constater la consistance, on ne réveille aucune douleur. Il n'y a pas davantage de douleurs spontanées.

La vue est généralement bonne ; elle n'est gênée que dans les cas où le dermoïde s'insère sur la cornée ou bien dans ceux où il prend un développement assez considérable pour cacher la plus grande partie de la pupille.

La conjonctive a son aspect normal ; nous avons déjà signalé l'irritation que peuvent déterminer l'accroissement rapide de la tumeur et le développement des poils au moment de la puberté.

Nous avons décrit jusqu'ici la tumeur dermoïde limitée au bulbe oculaire, il nous reste à parler des brides et adhérences palpébrales.

Il faut citer d'abord les deux observations de Polaillon et de Van Duyse. Ces auteurs décrivent des brides cutanées qui insérées à la cornée par leurs extrémités supéro-externes se portent obliquement en bas et en dedans pour se souder à la peau qui avoisine la commissure interne des paupières. Double dans le cas de Polaillon cette anomalie est simple dans celui de Van Duyse. Les



Fig. 61 (Cas de Manz).

Colobome des paupières supérieures avec bride dermique adhérente à la cornée.

brides sont libres dans toute leur étendue sauf celle de l'œil gauche du fœtus de Polaillon qui adhère au bulbe. Enfin le malade de Van Duyse présentait un coloboma de la paupière inférieure situé juste au dessous du dermoïde.

Nous donnons la reproduction de la figure de Manz (fig. 61) représentant un colobome de la paupière supérieure dont l'encoche est occupée par une bande qui possède tous les attributs du derme et s'étend de la peau du front à la cornée. Lannelongue a décrit un cas de double

colobome vertical des deux paupières avec interposition d'une lame fibreuse allant du péricrâne à la peau de la joue en prenant insertion sur le bulbe.

Enfin signalons l'histoire d'un fœtus rapportée par Burns et dont nous donnons aussi le dessin. (fig. 62)

Du centre de chaque cornée part un mince lien cutané, se réunissant à celui du côté opposé en une bride cutanée plus large et qui paraît déchirée sur la préparation.

Tous ces cas sont déjà complexes et s'ils sont remarquables par une lésion oculaire particulière, ils ne le sont



Fig. 62 (Cas de Burns).

pas moins par les complications de différentes sortes qui les accompagnent.

Ces complications ont été notées dans 27 observations c'est-à-dire dans moins d'un tiers de celles qui constituent notre tableau. Elles ont été rencontrées 11 fois chez des sujets porteurs de dermoïdes épibulbaires simples et 16 fois chez des sujets porteurs de brides ou d'adhérences palpébrales.

La plus importante d'entre elles est le *coloboma palpébral.* Il a été observé 13 fois. Huit fois il siégeait à la paupière supérieure, deux fois à la paupière inférieure, une fois aux deux paupières du même côté et deux fois aux quatre paupières. Il faut remarquer que le dermoïde épibulbaire isolé s'est rencontré 6 fois avec le colobome de la paupière supérieure. Il est de règle alors, et les exemples de Steffan et de de Wecker en font foi, que la tumeur correspond exactement à l'encoche du colobome et s'y loge pendant l'occlusion de l'œil.

Les autres complications peuvent porter :

Sur l'œil (microphthalmie, colobome de l'iris et de la choroïde) 3 cas ;

Sur le crâne (absence de voûte, encéphalocèle, céphalhématome) 3 cas ;

Sur la peau de la face (verrues, tumeurs préauriculaires, tumeurs du dos du nez, nœvi) 9 cas ;

Sur l'oreille (repli de la conque, absence du conduit auditif externe) 5 cas ;

Sur la bouche et les lèvres (becs-de-lièvre, macrostome, colobome des ailes du nez) 7 cas ;

Sur les différentes extrémités (syndactylie) 2 cas.

Anatomie pathologique.

« On doit considérer, dit Ryba, les dermoïdes, comme possédant une structure en tout semblable à celle de la peau. Ce sont comme des îlots de paupière adhérents au globe oculaire. »

Cette phrase résume aussi parfaitement que possible ce que nous savons aujourd'hui de l'histologie de ces tumeurs.

Nous tracerons ici leur anatomie pathologique d'après les examens de Heyfelder, Arlt, Engel (4e cas de Ryba), de Graefe, Virchow, de Wecker, Van Duyse, Vassaux et Gallenga.

La tumeur une fois extirpée se présente comme une petite masse de volume variable, de consistance semi-cartilagineuse dans la majorité des cas, dans quelques-uns plus molle surtout à sa partie centrale. Sa surface de section présente une coloration blanc-bleuâtre ou jaunâtre quelquefois tachetée de points rouges. Par la pression on n'en fait sourdre aucun liquide ni aucune matière demi-liquide. Le tissu s'en déchire difficilement.

Les données histologiques sont d'une tout autre importance. Sur des coupes comprenant toute la hauteur du dermoïde on contaste supperposées les trois principales couches de la peau : épiderme, derme, tissu cellulo-graisseux sous-cutané.

La figure que nous reproduisons plus loin (fig. 63) et que nous avons dû faire copier ainsi que la figure 59 dans le mémoire de Vassaux en est un exemple type.

Empressons-nous d'ajouter que cette constitution ne

paraît pas toujours aussi parfaite et que dans certains cas, caractérisés cliniquement par l'absence de poils à la surface de la tumeur, on a décrit un derme moins complet, caractérisé par des couches lamellaires stratifiées sans noyaux, mélangées à quelques fibres élastiques avec absence complète de graisse, de follicules pileux et de glandes sébacées. Le tissu dermique semble alors devenir de plus en plus serré pour se continuer directement avec le tissu scléro-cornéen (Obs. 31 et 56, Virchow et de Wecker).

Ces réserves faites examinons successivement les trois couches que nous avons mentionnées.

1° *Épiderme.* — L'épiderme forme une couche le plus souvent continue. Il peut cependant manquer ou s'être détaché par places. Virchow le premier y a reconnu une

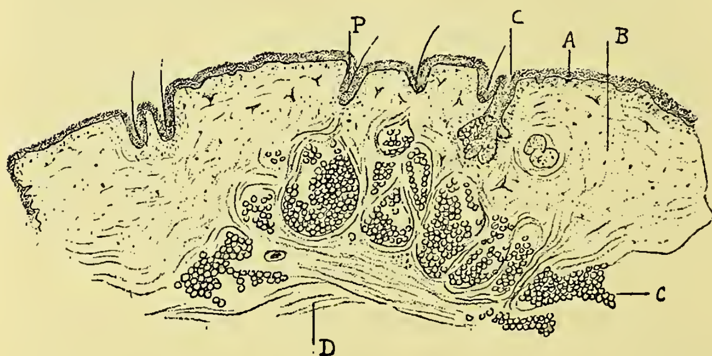


Fig. 63 (d'après Vassaux).

Coupe de Dermoïde.

A, revêtement épithélial.
B, derme de la tumeur.
C, amas de vésicules adipeuses.
D, base de la tumeur.
S, glandes sébacées.
P, follicules pileux.

couche superficielle de cellules plates sans noyaux, une couche moyenne de cellules plates aussi mais possédant

un noyau allongé, et enfin une couche profonde de cellules rondes. Van Duyse et Vassaux y décrivent tous les éléments de l'épiderme normal : couche cornée, couche de Malpighi avec ses cellules prismatiques adhérentes au derme et ses cellules polyédriques dentelées, stratum lucidum et stratum granulosum.

2° *Derme.* — Il présente à sa surface des papilles en général peu développées ; ce sont de simples ondulations qui soulèvent à peine l'épiderme et ne s'accusent nullement à la surface. Quelquefois cependant cette couche papillaire est plus développée et donne à la surface cet aspect velvétique que nous avons déjà mentionné.

Sa charpente est constituée par des faisceaux de fibrilles conjonctives comprenant en certains points de très nombreuses cellules arrondies et nucléées et par des fibres élastiques.

Les faisceaux de fibres de tissu lamineux affectent en général une direction parallèle à celle de la couche épithéliale. Au niveau de la couche papillaire ils présentent une ondulation plus ou moins exagérée et semblent moins serrés englobant des amas de cellules rondes à noyaux bien décrits par Van Duyse et Vassaux. Ces cellules nombreuses à la superficie deviennent de plus en plus rares et disparaissent dans la profondeur. Dans nombre de cas même, nous avons déjà signalé les examens de Virchow et de de Wecker et nous pouvons ajouter ceux de de Graefe, ces cellules à gros noyaux ont semblé faire totalement défaut.

Une fois, Vassaux a insisté sur l'existence, dans les parties les plus superficielles du derme, de nombreux corps fusiformes ou étoilés remplis de véritables granulations

pigmentaires. Des granulations pigmentaires libres paraissaient aussi logées dans les interstices du tissu cellulaire.

L'existence caractéristique de ce pigment dans la couche papillaire des paupières permettrait à elle seule de conclure à l'analogie de structure. « Il nous est donc permis de supposer, dit cet auteur, qu'une tumeur ayant la structure de la peau et présentant certaines particularités qu'on ne rencontre que dans les paupières, a la même origine que cette membrane, et que l'une n'est qu'une émanation de l'autre. »

La présence de fibrilles élastiques entrecroisées avec les fibres conjonctives a été signalée par tous les auteurs, mais grâce au procédé préconisé par M. Balzer pour l'étude du tissu élastique, Vassaux a pu constater que ces fibres étaient nombreuses, ramifiées, anastomosées et constituaient un véritable réseau. « De la partie profonde de la tumeur se détachent de gros troncs de fibres à double contour qui diminuent peu à peu de volume et se ramifient à mesure qu'on se rapproche de la surface. Arrivées à une certaine distance de la couche papillaire ces fibres élastiques se résolvent en une infinité de fibrilles qui forment par leur entrecroisement un véritable plexus sous-papillaire très élégant. De ce plexus émergent de nouveaux troncs qui se ramifient en forme d'arborescences et vont se terminer en réseau à la surface du corps papillaire. »

Signalons pour terminer les deux cas de de Graefe et de Gallenga, dans lesquels on a trouvé un noyau de cartilage dans l'épaisseur du dermoïde.

3° *Tissu cellulaire sous-cutané.* — A la face profonde de la tumeur les fibrilles lamineuses perdent leur parallélisme, se dissocient en quelque sorte et forment un tissu

aréolaire, véritable tissu cellulaire sous-cutané qu'occupent des cellules de graisse. Ces dernières, souvent assez nombreuses pour faire croire, comme c'était l'opinion des premiers observateurs, à la nature lépomateuse de l'affection, constituent, en général, une couche profonde désignée sous le nom de *pannicule graisseux* par Heyfelder, Arlt, Ryba. Elles peuvent dans d'autres cas, rares il est vrai, faire complètement défaut.

Au-dessous de ce pannicule le tissu lamineux se reforme serré et dense en lamelles larges et parallèles et prend l'aspect du tissu scléro-cornéen. Il se continue directement avec ce dernier de telle sorte qu'il est impossible de dire où la tumeur finit et où la cornée commence. Au contraire, lorsqu'on rencontre, comme il a été déjà dit, des tumeurs peu adhérentes, ces tumeurs sont reliées à la sclérotique par des fibres conjonctives très lâches.

4° *Vaisseaux et nerfs.* — Les dermoïdes sont peu vasculaires. Les vaisseaux qui les abordent, encore larges et volumineux au niveau du pannicule adipeux, se résolvent rapidement en capillaires dont la direction générale est parallèle au revêtement épithélial. Au niveau de la couche papillaire ces capillaires se ramifient, d'après Vassaux, en formant des étoiles irrégulières anastomosées les unes avec les autres.

Les nerfs ont été peu étudiés. Vassaux signale à la face profonde du pannicule graisseux des fibres nerveuses à myéline. Poncet de Cluny a bien vu un filet nerveux au centre d'une bride dermoïde mais il ne l'a pas suivi. Jamais on n'a constaté la présence d'organes spéciaux du tact : corpuscules de Meissner ou de Krause.

5° *Poils et glandes.* — La majorité des dermoïdes con-

tient des follicules pileux et des glandes sébacées. Les glandes sont situées dans le derme et en général dans les parties superficielles ou moyennes du derme. Les plus volumineuses seules peuvent atteindre par la base de leurs culs-de-sac le pannicule adipeux. Elles présentent donc le siège superficiel qu'elles affectent dans la peau. Toutes s'ouvrent au niveau d'un follicule. Elles sont en général petites et formées d'un lobule composé seulement de quelques utricules tout comme les glandes des paupières.

Exceptionnellement on rencontre à côté des glandes sébacées des glandes sudoripares. Les examens de Heyfelder, Œller chez le porc, Vassaux, Raymond et Nota cités par Gallenga, enfin Gallenga lui-même en font foi. — La glande décrite par Vassaux était située dans le pannicule graisseux comme cela est de règle dans la peau et possédait une partie secrétante et un tube excréteur. Le tube de la portion glomérulée plongé au milieu des vésicules adipeuses montrait très nettement une paroi anhyste et une double couche épithéliale : cellules fusiformes basales et cellules cubiques centrales. De nombreux capillaires enveloppaient la glande. — Raymond a vu profondément au milieu d'amas adipeux de petits conglomérés d'acini glandulaires, revêtus par des cellules épithéliales larges, cubiques, formées de gros noyaux. Enfin Gallenga parle de lobules rappelant la disposition des lobules de la glande lacrymale et rangés autour du cartilage qui occupait la base de la tumeur qu'il a extirpée.

On le voit, tous ces résultats sont loins de concorder exactement, et l'on est en droit de se demander si toutes ces glandes ne dérivent pas des glandes sudoripares modifiées que Moll a décrites dans le bord ciliaire de la paupière.

De nouveaux examens permettront seuls de fixer ce point.

Il nous reste, pour complèter ce chapitre d'anatomie

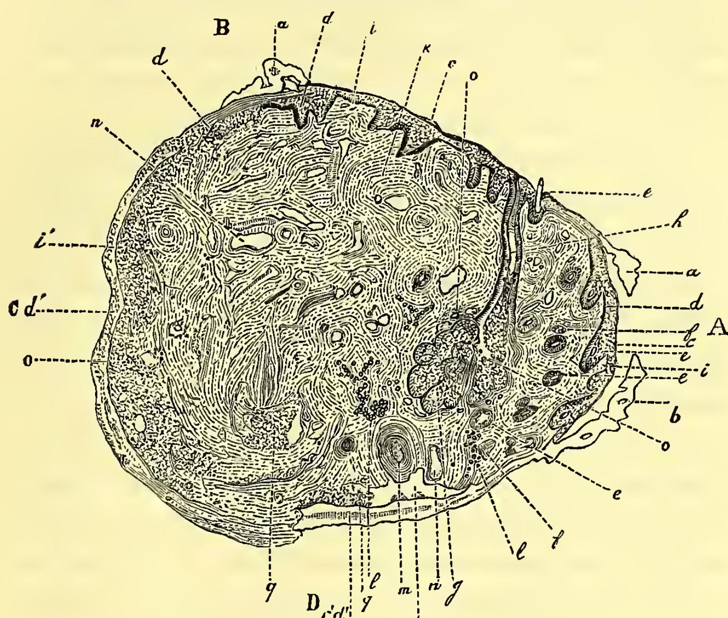


Fig. 64. (Cas de Van Duyse. Obs. lxiv)

Coupe de bride dermoïde.

A B, face antéro-externe.
A D, face antéro-interne.
BCD, face postérieure.
a, couche cornée.
b, ouverture livrant passage à un poil.
c, couches stratifiées de l'épiderme.
d, réseau muqueux.
e, follicule pileux et poils.
f, glande sébacée.
g, corps glandulaire multilobulé.
h, lumière du conduit *g*.
i, papille avec anse capillaire.
k, tissu conjonctif fibrillaire.
l, grappes de cellules adipeuses.
m, artère.
n, veines.
o, vaisseaux.
p, déchirure accidentelle.
q, épanchement sanguin traumatique (opération).
c' d', couche épidermique superficielle et réseau muqueux dégénérés.
d', réseau muqueux modifié.
i', zone conjonctive superficielle.

pathologique, à parler de la structure des brides et adhérences palpébrales.

Nous ne connaissons que la macroscopie des cas de

Manz, de Nuel et de Lannelongue. Dans ces cas le lambeau cutané adhérait à la sclérotique et à la cornée dans toute son étendue et Manz fait nettement remarquer que, épais à la partie supérieure, il allait en s'amincissant aux dépens du derme de telle sorte qu'à son insertion à la cornée il semblait entièrement épidermique.

L'étude microscopique des brides a par contre été complètement faite par Van Duyse et Poncet de Cluny. M. Van Duyse a eu l'obligeance, et nous ne saurions trop souvent le remercier dans le cours de ce travail, de mettre à notre disposition toutes ses planches. C'est l'une d'elles qui figure ici. Elle représente la coupe de la bride dermoïde décrite à l'observation 62. (Voir fig. 64)

Cette bride est triangulaire et présente 3 faces. Deux de ces faces sont antéro-externes, correspondent à la peau et présentent une couche épithéliale, une zone papillaire assez prononcée et dans le derme sous-jacent des poils et des glandes sébacées. La troisième est postérieure, se trouve en rapport avec la conjonctive bulbaire et est recouverte par une cuticule d'aspect homogène qui à un grossissement de 300 diamètres laisse voir des noyaux correspondant à des cellules épidermiques modifiées. Cette cuticule est séparée du tissu conjonctif sous-jacent par une ligne légèrement ondulée. Aucun follicule pileux, aucune glande sébacée ne s'ouvrent à sa surface.

Développement.

Tous les écrivains qui ont émis une opinion sur le développement des dermoïdes ont invoqué la relation qui semble exister entre ces tumeurs et le coloboma palpébral.

Ryba admet que toutes les parties du système cutané, qui, jusqu'au parfait développement du fœtus, restent exposées à la surface du corps, acquièrent peu à peu la structure de la peau bien développée, tandis qu'au contraire, les parties de ce système qui se renversent en dedans ou sont couvertes comme la conjonctive l'est par les replis palpébraux, se transforment en membranes muqueuses. Si les paupières ne se ferment pas complètement, s'il y a un colobome de la paupière supérieure ainsi que dans le cas d'Ammon, une partie de la conjonctive reste à découvert et prend les propriétés des téguments externes. Mais aucune donnée d'embryogenèse n'est venue confirmer la théorie de Ryba sur la transformation des muqueuses. De plus cette théorie est en désaccord avec les cas d'absence congénitale des paupières sans aucune perversion de structure de la conjonctive. Enfin il ne suffit pas d'expliquer le dermoïde par le colobome, il faut encore rechercher le mode de production de ce dernier.

Est-il un simple arrêt de développement ? Mais à aucun moment, comme le fait fort exactement remarquer Manz, la paupière supérieure n'est formée de deux moitiés. Force est donc d'admettre, que, dans ces cas d'anomalie, la formation de la paupière a rencontré une résistance spéciale.

Cette résistance spéciale, Manz croit l'avoir observée. La bande possédant tous les caractères du derme, qui, dans son cas, s'étend de la peau du front au bulbe oculaire en passant entre les deux bords du colobome, est le résultat *d'une transformation histologique anormale* d'une partie qui réunissait la surface du globe oculaire au reste du tégument général avant la formation du bourrelet pal-

pébral. Sa présence a empêché le développement complet de ce bourrelet.

Pour de Wecker ce n'est là qu'un *simple arrêt de la transformation histologique.* La peau qui recouvre le bulbe oculaire et qui doit devenir conjonctive est restée pendant un espace de temps plus ou moins long à l'état de derme et c'est cette partie de derme qui arrête la paupière dans son accroissement.

Nous ne suivrons pas Manz dans sa discussion quand il objecte à de Wecker qu'à l'époque où la formation des paupières a lieu, le tégument général n'a pas encore acquis les caractères histologiques du derme, estimant que ces questions d'embryogenèse sont encore trop obscures pour qu'on puisse en tirer aucune conclusion. Notre seul désir est d'exposer ici brièvement les opinions et surtout les faits et de voir si une théorie simple et suffisante peut en être déduite.

Sans faire davantage que de rappeler l'opinion de Nuel analogue à celle de Ryba, et l'opinion de Polaillon qui explique l'existence d'une bride par la persistance du repli cutané destiné à former le cristallin, nous passerons de suite aux théories émises par Van Duyse, Vassaux et Gallenga. Celle de Gallenga, bien que la dernière en date, nous occupera tout d'abord.

Cet auteur insiste, en débutant, sur la présence chez les animaux d'une membrana nictitans contenant un cartilage et la glande de Harder. Elle n'existe chez l'homme qu'à l'état rudimentaire sous forme de plica semilunaris. Dans plusieurs cas on a signalé un développement exagéré de ce pli (Eversbuch, Raymond) et Raymond même y a constaté la présence de cellules de cartilage. On serait

donc en droit de supposer que l'extrémité d'un tel repli contractant des adhérences avec la cornée puisse donner naissance aux dermoïdes. Et en effet, de Graefe et Gallenga lui-même ont deux fois trouvé des noyaux cartilagineux dans ces tumeurs. De plus ce dernier y a observé une glande lobulée qui pourrait bien être un vestige de glande de Harder. Nous n'insisterons pas davantage sur cette théorie, qui somme toute est basée sur un trop petit nombre de faits. Si dans deux cas on a observé du cartilage, les examens dans lesquels on a noté l'existence de glandes lobulées ou tubulées ne sont guère plus nombreux; et du reste, la présence des glandes de Moll dans le bord libre des paupières ne suffit-elle pas à expliquer ce dernier fait. Nous reviendrons sur ce point.

L'étude des arrêts de développement des arcs branchiaux, la démonstration des adhérences amnistiques, la constatation de la coexistence fréquente des macrostomes congénitaux et des becs de lièvre avec les tumeurs préauriculaires, l'analogie d'aspect et de structure de ces tumeurs et des dermoïdes ont conduit Van Duyse à regarder les dermoïdes comme étant eux-mêmes des débris de brides amniotiques. Voici quelles sont les conclusions de cet auteur : « Le colobome de la paupière est dû à une adhérence pathologique intra-utérine, circonscrite, temporaire entre l'amnios d'une part et le tégument externe qui recouvre chez l'embryon la vésicule oculaire.

« Cette adhérence entrave partiellement le développement normal de l'une des paupières ou de toutes deux.

« Le dermoïde épibulbaire qui accompagne, dans la majorité des cas, l'anomalie palpébrale, correspond au point où une bride amniotique circonscrite demeure sou-

dée avec la membrane qui s'étend au devant de l'œil fœtal.

« Les dermoïdes en question s'observant également sur la paupière (cas de Talko) et dans la région sous-sourcilière (cas de Sleich), expliquent les fissures de la paupière correspondante par leur seule position, lorsque l'œil est indemne de toute lésion. Ils n'excluent pas l'existence d'autres productions sur le globe oculaire (cas de Talko).

« S'il n'existe ancun dermoïde ni sur l'œil, ni sur les paupières, c'est que la cause productrice du colobome palpébral peut avoir disparu tôt, ne laissant que peu ou pas de trace de son existence sur ou au pourtour de l'œil (rupture précoce d'adhérence).

« Les fissures de la paupière déterminées par des brides oculaires palpébrales (Burns, notre cas) n'excluent nullement l'existence d'atrophies partielles et de fissures de la face que l'on observe en coexistence avec elle (bec de lièvre, fente faciale oblique, etc.), soit qu'elles aient été déterminées par ces adhérences circonscrites, soit qu'à leur tour ces adhérences de l'amnios avec des fentes embryonnaires de la face aient produit des troubles d'évolution dans les paupières et leur voisinage. L'observation directe nous montre d'une part les brides oculaires encore en place, et de l'autre des restes d'amnios flottant sur les bords irréguliers de fentes faciales persistantes chez le fœtus. »

Vassaux admet aussi comme cause primordiale l'adhérence amniotique, mais cette adhérence jouera un rôle tout spécial. « Elle arrêtera les bourrelets palpébraux dans leur mouvement de descente; les deux épithéliums une fois en bourrelets au niveau de l'adhérence se trou-

veront en contact et rien ne s'opposera à ce qu'une soudure entre la paupière et la bulbe se produise, de même que se produit la soudure des deux bourrelets palpébraux quand ils viennent à se rencontrer. Mais le mésoderme arrêté au niveau de la bride ne se développera pas moins et son extension ne pourra se faire que suivant la soudure épithéliale. Il va donc repousser peu à peu ces cellules et former un bourgeon qui s'invaginera sous la conjonctive. Le dermoïde sera alors formé, et il sera constitué par le bord libre de la paupière comme semble le démontrer l'existence de pigment à la surface du derme (voir l'*Anat. pathol.*). »

Ainsi ce ne sont plus les débris de l'adhérence amniotique qui constituent le dermoïde mais bien une portion du bord palpébral soudé à la cornée et invaginé sous la conjonctive. Cette théorie a pour avantage d'expliquer comment le bourgeon invaginé pourra être assez solidement fixé au bulbe pour arrêter le mouvement d'ascension de la paupière et déterminer la formation d'un colobome avec lambeau adhérent comme dans le cas de Manz. La théorie de Van Duyse ne donnait pas, il faut le dire, l'explication claire de cette anomalie.

Le travail de Vassaux semble donc confirmer cette phrase de Ryba que nous avons cru devoir mettre en tête de notre Anatomie pathologique : « Les dermoïdes sont comme des îlots de paupières adhérents au globe oculaire. » Mais est-il besoin pour expliquer la formation de tels îlots d'invoquer la préexistence de brides amniotiques? Nous ne le croyons pas. Certes des adhérences peuvent se faire entre l'amnios et le bulbe oculaire ou la face cutanée des paupières tout comme entre l'amnios et

les autres parties proéminantes de l'embryon, les cas de Burns, Talko et Sleich semblent bien le prouver, mais ce sont là des faits exceptionnels.

Nous allons essayer de le démontrer en passant successivement en revue le mode de développement des paupières, les principales observations déjà signalées et enfin en rappelant encore une fois la structure du dermoïde.

1° *Développement.* — C'est seulement dans le cours du 3e mois de la vie intra-utérine, lorsque la cornée est déjà formée, qu'apparaissent en haut et en bas, à peu près dans la région de l'équateur du bulbe, deux étroits bourrelets qui vont se développer et se rapprocher peu à peu jusqu'à former la fente palpébrale. A la fin du 3e mois ou au commencement du 4e, cette fente se fermera.

C'est dans le mode de production de cette occlusion que réside, croyons-nous, tout le secret de la formation du dermoïde. Il se fait là en effet, comme l'a très bien démontré Kölliker, une véritable soudure *par développement des épithéliums des deux bords palpébraux*, de sorte que les couches cornées forment un tout sans division. Cette soudure est préparée chez certains animaux par une prolifération précoce du feuillet corné. De plus, détail non moins important, Kölliker a constaté que la cornée au niveau même de la fente palpébrale, c'est-à-dire à sa partie inférieure, était notablement plus épaisse que dans les parties couvertes par la paupière, ce qui constitue un véritable *bourrelet cornéen* qui se perd dès que la paupière se soude.

Et, bien que ce bourrelet cornéen ne se perde pas, que la prolifération épithéliale des bords palpébraux s'exagère en arrière, ne pourra-t-il pas se faire une soudure

entre les paupières et la cornée tout comme entre les paupières elles-mêmes?

Une autre action semble encore favoriser la soudure des bourrelets épithéliaux et du bourrelet cornéen: « Mes recherches m'ont appris, dit Dareste, que l'amnios est très souvent atteint d'arrêt de développement. Or, lorsque l'amnios s'arrête dans son développement tandis que l'embryon continue à s'accroître, il comprime nécessairement les régions du corps de l'embryon sur lesquelles il est appliqué. Cette compression produit, tantôt un arrêt de développement, tantôt la déviation et le déplacement de certaines parties; enfin, la compression exercée par l'amnios, mettant en contact des parties, qui, dans l'état normal, doivent rester séparées, détermine la production d'adhérences qui tantôt sont irrégulières et tantôt obéissent à la loi des parties similaires.

« Un dernier fait important parmi les anomalies de l'amnios, c'est le défaut ou du moins la diminution considérable du liquide amniotique, ce qui fait que l'amnios reste appliqué sur le corps de l'embryon au lieu de s'en écarter, et qu'il comprime ainsi des régions plus ou moins considérables du corps. Tous les faits de monstruosités et d'anomalies sont expliqués ainsi de la manière la plus satisfaisante... »

Une telle compression exercée sur le bulbe recouvert par les replis palpébraux n'est-elle pas bien faite pour amener l'union de toutes ces parties? Cette cause adjuvante ne pourra-t-elle pas être invoquée dans tous les cas d'anomalies concomitantes, becs de lièvre, macrostomes et tumeurs préauriculaires, ces derniers étant des vestiges de l'arrêt de développement de l'amnios, de sa soudure

des différents points de l'embryon et prouvant manifestement une compression exercée sur l'extrémité céphalique.

2° *Observations.* — Examinons maintenant les faits et voyons si ce mode de production peut convenir à tous.

Lorsque la soudure des deux paupières est telle que leur séparation ne puisse plus se faire il se produit un ankyblépharon et le sujet nait les yeux fermés. Cet ankyblépharon peut être partiel. — Que les paupières soient non-seulement soudées entre elles mais aussi soudées à la cornée, d'après le mécanisme décrit plus haut, et elles ne se rétracteront pas au niveau de cette membrane au moment où s'ouvrira la fente palpébrale. Les parties latérales se sépareront forcément de la partie médiane immobilisée et l'on sera en présence d'un cas analogue à celui de Lannelongue : bride comprise entre les bords d'un double colobome vertical et allant du péricrâne à la peau de la joue en s'insérant au bulbe oculaire.

Si une seule paupière est adhérente le colobome sera simple comme dans les cas de Manz et de Nuel (V. fig. 64).

Examinons enfin le cas de Van Duyse (voir fig. 65).

Il s'agit d'une bride qui, partie de l'extrémité interne de la paupière inférieure, va s'insérer à la région inféro-externe du limbe cornéal. Elle est partout libre en dehors de ses deux points d'attache et possède, nous le savons, trois faces, deux antérieures cutanées, une postérieure conjonctivale. — La paupière inférieure présente deux portions bien différentes : l'une située en dehors de la bride est normale et porte des cils, l'autre placée au-dessous d'elle est comme entamée par un colobome peu profond et ne porte pas de cils. Ces cils on les retrouve à la surface de la bride qui semble n'être que le bord ciliaire détaché

de la paupière. Coupez l'adhérence à la cornée, avivez le bord inférieur de la bride et les bords du colobome, réunissez et vous aurez reconstitué la paupière. C'est du reste l'opération qu'a pratiquée Van Duyse. Une soudure s'était donc produite au niveau de la cornée, qui, au moment où

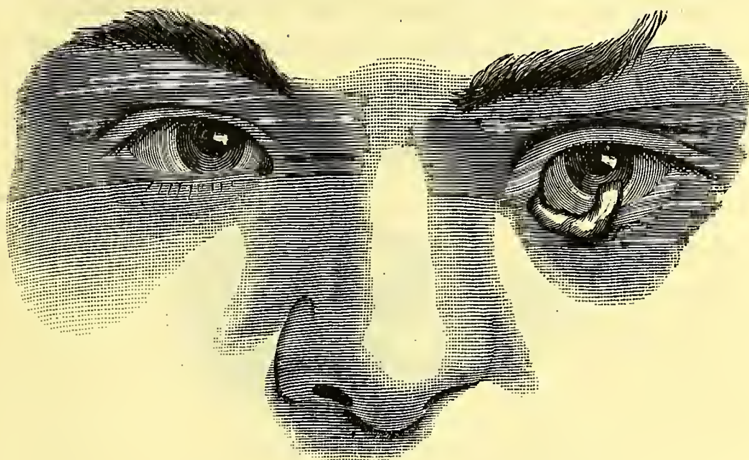


Fig. 65 (Van Duyse. Obs. lxiv).
Bride partant de l'angle interne de l'œil et allant s'insérer sur le limbe de la cornée.

s'est faite l'ouverture des paupières, a suffi à détacher le bord ciliaire.

Supposons maintenant qu'au lieu de se détacher sur une longue étendue de façon à former une bride, le bord ciliaire ne cède qu'au point adhérent et nous aurons un colobome associé à un dermoïde. La fig. 66 représente le cas de de Wecker. Faites fermer l'œil au malade et la tumeur se logera exactement dans l'encoche de la paupière qui sera alors complétée.

La présence d'un dermoïde sans colobome est le cas le

plus fréquent et sa production ne nous semble pas plus difficile à expliquer. Le bourgeon épidermique qui a contracté des adhérences avec la cornée peut être assez développé pour qu'au moment de la production des cils et des glandes qui doivent amener la séparation des paupières, il se divise en trois portions, l'une destinée à produire le bord ciliaire de la paupière supérieure, l'autre le bord

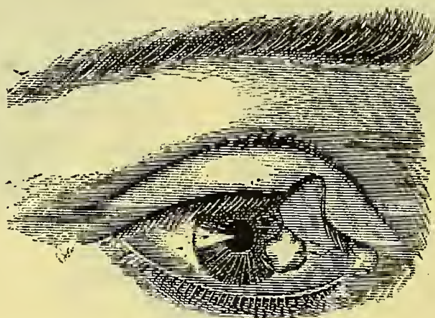


Fig. 66 (Cas de de Wecker. Obs. lv).
Dermoïde à l'angle interne de l'œil et colobome de la paupière supérieure.

ciliaire de la paupière inférieure, enfin la troisième le dermoïde lui-même.

On peut encore se demander pourquoi le dermoïde est le plus souvent situé à la partie externe et inférieure du limbe cornéal et non directement à sa partie inférieure. Ce déplacement ne serait-il pas dû à la rotation du bulbe oculaire? Lorsque, comme dans les cas de Lannelongue et de Manz, les lambeaux sont considérables et largement adhérents, cette rotation ne doit pouvoir s'effectuer et le point d'insertion est médian et se fait vers la partie inférieure de la cornée, au niveau du bourrelet décrit plus haut. Lorsqu'au contraire l'adhérence est limitée comme

dans le cas de Van Duyse, cette rotation s'effectue et le point d'insertion se fait au lieu d'élection. Et ne pourrait-on invoquer à l'appui de cette supposition le déplacement du point lacrymal inférieur, qui, toujours chez le malade de Van Duyse, était attiré en haut et en dehors comme si la bride tendue par la rotation du globe, lui avait communiqué son mouvement.

Considérons maintenant les cas de colobomes isolés, c'est-à-dire ne s'accompagnant pas de dermoïde. On peut les diviser en deux groupes suivant qu'ils siègent à la paupière inférieure ou à la paupière supérieure.

Les colobomes de la paupière inférieure coexistent pour la plupart avec des becs de lièvre de la lèvre supérieure et reconnaissent la même cause qu'eux. C'est ainsi que dans les deux cas de Pelvet (1) et de Kraske (2) on trouve nettement indiquée l'existence d'un sillon partant de la fente palpébrale et aboutissant à la lèvre également divisée.

Parmi les colobomes isolés de la paupière supérieure nous trouvons les deux cas de Mayor (3) et de Streatfield (4) dans lesquels sont signalés deux lambeaux l'un d'aspect conjonctival, l'autre d'aspect cutané pendant entre les bords de la fente. Ne serait-on pas autorisé à voir dans ces lambeaux des vestiges de brides autrefois adhérentes à la cornée comme dans la figure de Manz?

Quant aux autres cas doit-on les rapporter à une an-

(1) Pelvet, *Gaz. médic.* de Paris 1864, n° 28.
(2) Kraske, *Zur Casuistik der retardirten intra-utérin Verschmelzung von Gesichtspalten in Arch. f. Klin. Chir.* t. XX, 2, p. 396, 1876.
(3) Mayor, *Thèse sur quelques maladies des yeux*, Montpellier 1808.
(4) Streatfield, *Coloboma of both upper eyelids.* In Ophthalm. Hospit. Reports, t. VII, p. 451, 1873.

cienne adhérence qui n'aurait pas laissé de trace, ou n'aurait, comme dans certaines observations, laissé que des taches insignifiantes sur la cornée? Ou bien ne sont-ils que la conséquence de soudures partielles des paupières entre elles, l'une des paupières entraînant une portion de l'autre au moment de leur séparation?

3° *Structure.* — Nous avons exposé l'anatomie pathologique des dermoïdes trop en détail pour qu'il soit nécessaire d'y revenir longuement ici. Nous nous sommes efforcé de prouver que le dermoïde avait la même structure que le bord des paupières et la bride du malade de Van Duyse en est la meilleure démonstration.

Nous rappellerons la présence de granulations pigmentaires sur laquelle a insisté Vassaux.

Nous avons déjà signalé la connexion qui semble exister entre les glandes sudoripares modifiées que Moll a décrites dans le bord ciliaire des paupières et les glandes sudoripares qu'on a dans quelques cas constatées à l'intérieur du dermoïde.

Enfin pour terminer ne saurait-on rapporter les cartilages qu'on a rencontrés deux fois dans ces tumeurs à la présence de débris du tarse, car si plusieurs anatomistes n'ont jamais trouvé de cellules cartilagineuses dans le tarse de l'homme, ces cellules ont été rencontrées par Gerlach, Frey, Sappey et Kölliker.

DIAGNOSTIC

L'origine congénitale des dermoïdes, leur siège d'élection au niveau du limbe cornéal, leur accroissement brusque au moment de la puberté, leur adhérence au bulbe

oculaire, leur indolence et enfin l'apparition de poils à leur surface suffisent à les distinguer nettement et de prime abord de toutes les tumeurs de la conjonctive et de la cornée.

Les polypes sont caractérisés par leur mode d'implantation qui se fait à l'angle interne de l'œil près du pli semi-lunaire ou sur la caroncule lacrymale, à l'aide d'un pédicule de peu de largeur. Leur surface est rosée, mamelonnée et semblable à un amas de végétations. Enfin, ils ne sont pas congénitaux et le malade indique nettement le moment de leur apparition.

Le pinguicula n'est pas non plus congénital. Il siège au niveau de la fente palpébrale, mais le plus souvent en dedans et n'empiète pas sur la cornée. C'est une petite élévation qui offre l'aspect d'un lobule graisseux et siège dans le tissu sous-conjonctival. Il est rare que son volume devienne assez considérable pour gêner les mouvements de l'œil.

Le dermoïde et le ptérygion ne peuvent davantage être confondus. Il faut savoir cependant que l'on a rencontré à l'angle interne de l'œil des dermoïdes présentant la forme du ptérygion et que ce dernier peut, bien que très rarement, être congénital ainsi que le démontrent les observations de Wardrop, Beer et Fredirici.

Les lipomes eux semblent être toujours congénitaux. Ils siègent sous la conjonctive ou se confondent avec le tissu même de cette dernière. Leur couleur jaune, leur siège ordinaire dans l'espace compris entre les muscles droit supérieur et droit externe toujours à quelque distance de la cornée permettront de les reconnaître. Le diagnostic sera toutefois hésitant lorsqu'on se trouvera en présence

d'un dermoïde encore glabre et contenant beaucoup de graisse. Nous avons vu que les premiers écrivains s'y étaient trompés. L'erreur était d'autant plus permise que les lipomes conservent, comme les dermoïdes, leur volume primordial, pendant un temps plus ou moins long. Enfin signalons la coexistence possible sur le même œil de colobome palpébral, de lipomes sous-conjonctivaux et de cils épibulbaires (cas de von Arlt et O. Becker).

Les angiomes de la conjonctive sont aussi pour la plupart congénitaux. Ils se rencontrent dans le voisinage de la caroncule lacrymale, et se sont propagés le plus souvent des paupières à la conjonctive; il est exceptionnel, en effet, de les observer sur la conjontive même. Leur étendue peut être telle qu'ils viennent presque recouvrir tout l'œil, leur couleur est violacée ou même noirâtre, leur masse mollasse et aisément compressible.

Parmi les différentes variétés de kystes conjonctivaux, il en est une probablement d'origine congénitale et qui siège près du bord cornéen se montrant parfois, à l'instar des dermoïdes, placée à cheval sur ce bord. L'aspect laiteux de cette tumeur, sa surface lisse, permettront de la distinguer facilement malgré son adhérence au bulbe oculaire.

Il ne nous paraît pas nécessaire d'insister ici sur le diagnostic des tumeurs dermoïdes avec les épithéliomas, les sarcomes ou les cancers de la conjonctive ou de la cornée. Le mode d'apparition, l'évolution, l'aspect clinique de ces différentes tumeurs ne laissent guère de doute à ce sujet.

Mais nous voulons signaler une variété de tumeur décrite dans ces derniers temps par Parinaud, sous le nom de dermoépithéliomes de l'œil. Les traces de ces productions

remontent le plus souvent à la première enfance et elles paraissent avoir leur point de départ dans une tache congénitale. Elles s'accroissent surtout au moment de la puberté, siègent au niveau de la fente palpébrale, près du bord externe de la cornée qu'elles peuvent envahir sur une assez grande étendue. Leur couleur est jaunâtre, leur aspect translucide ; elles sont quelquefois lobulées.

L'examen microscopique a montré qu'il s'agit là de tumeurs épithéliales pénétrées par des expansions de tissu conjonctif, dans lesquelles circulent de nombreux vaisseaux. Ces tumeurs se rapprochent des papillômes et l'apparence glandulaire de certaines masses épithéliales doit tenir à une transformation mucoïde des cellules emprisonnées et végétant d'une façon anormale au milieu des productions conjonctivo-oculaires.

PRONOSTIC

Les dermoïdes sont des tumeurs bénignes. Ils n'entraînent pendant longtemps aucune gêne et lorsqu'ils commencent à incommoder le malade, l'extirpation fait bientôt disparaître tous les accidents. Certains auteurs admettent cependant qu'ils peuvent récidiver ou tout au moins qu'ils repoussent lorsque leur extirpation a été incomplète. Il nous semble en lisant attentivement les observations, que, dans la plupart de ces cas de soi-disant récidive, on a eu affaire à des bourgeons charnus non réprimés. Toutes les fois en effet, une cautérisation au nitrate d'argent a suffi à établir la guérison définitive.

TRAITEMENT

L'extirpation doit être faite dans tous les cas dès que la tumeur incommode le malade ou détermine des phénomènes inflammatoires. Elle a été pratiquée soit à l'aide du couteau à cataracte, soit simplement avec des ciseaux.

Certains opérateurs, pour éviter la récidive, se sont efforcés de creuser la cornée et la sclérotique pour enlever toute la tumeur. Mais, outre que l'union intime de ces parties ne permet jamais de savoir si l'on a atteint ce but, un tel procédé expose l'opérateur à perforer la cornée.

On se contentera donc de sectionner la dermoïde sans entamer les membranes de l'œil. On touchera ensuite le restant de la tumeur avec des caustiques, ou mieux on n'agira que pour réprimer les bourgeons qui pourraient se produire.

Les suites de l'opération sont toujours satisfaisantes. A peine reste-t-il sur le bord de la cornée une opacité peu étendue qui ne gêne en rien la vision.

CHAPITRE VIII

ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT ET MALADIES CONGÉNITALES DE L'IRIS

Les anomalies de l'iris sont nombreuses. Nous aurons à étudier successivement l'irédérimie ou absence congénitale de l'iris, le coloboma, la polycorie (pupilles multiples) la corectopie (ectopie de la pupille), enfin la discorie et l'acorie dont nous ne dirons que quelques mots. Nous aurons à envisager d'une façon spéciale une anomalie très importante, bien étudiée dans ces derniers temps par Van Duyse, et caractérisée par la persistance de la membrane pupillaire. Les anomalies de coloration ont trouvé leur place dans le chapitre que nous ont consacré à l'albinisme. Quant aux maladies congénitales, nous discuterons leur existence à propos de chacune des anomalies de cette membrane.

Iridérémie.

Encore désignée sous le nom d'aniridie, cette anomalie est le plus souvent héréditaire.

Guthrie, cité par Von Ammon, rapporte le fait intéressant d'une famille dans laquelle l'iridérémie se reproduisit dans 4 générations consécutives en donnant lieu à 10 cas.

Despagnet (*compte-rendu statistique de la clinique* de M. Galezowsky pour l'année 1880-81) publie un cas bien intéressant d'aniridie absolue observée chez 31 membres d'une même famille. Bègue (clinique des Quinze-Vingts, 1885) cite d'autre part un cas où il n'existait ni hérédité, ni consanguinité.

Cette anomalie est totale ou partielle. L'iridérémie totale plus fréquente existe rarement seule : le plus souvent elle coexiste avec d'autres anomalies déjà étudiées ou que nous verrons plus loin, à savoir des opacités cornéennes ou cristalliniennes, quelquefois la microphthalmie. Dans un cas de Laurentiew (Wratch, n° 411885), outre l'iridérémie, il y avait une opacité circulaire de la cornée et une cataracte nucléaire. Dans les comptes-rendus du Congrès de Milan 1880, on trouve la relation d'un fait de Cervera de Madrid relatif à un cas d'aniridie complète compliquée de cataracte double. Rampoldi (*Ann. di Ottalmol.* 1883) a vu une cataracte capsulaire dans un cas d'aniridie complète.

L'affection est le plus souvent bilatérale ; quand elle est monolatérale, l'œil gauche est le plus souvent atteint.

On a beaucoup discuté sur la présence ou l'absence des procès ciliaires et de la zonule dans l'anomalie qui nous occupe.

Hjort a admis depuis longtemps que dans l'iridérémie les procès ciliaires manquent ou sont à l'état rudimentaire.

Or il est bien démontré aujourd'hui qu'ils peuvent exister et que leur présence n'est pas subordonnée à celle de l'iris. Si Klein, Gouvea, Van Duyse et Laurentiew ont constaté l'absence, et Reuling, le peu de développement des procès ciliaires, Wurst et Laskiewicz-Friedenfeld, d'autre part, ont nettement démontré leur existence. Wurst affirme que dans son cas les procès ciliaires étaient bien développés mais à la partie inférieure seulement du champ pupillaire. Quant à Laskiewicz-Friedenfeld il a pu étudier le jeu des procès ciliaires aussi bien que Hjort avait pu le faire lui-même dans un cas d'iridérémie traumatique.

Tout en affirmant la réalité des observations précédentes, Van Duyse pense que dans certains cas le halo grisâtre qui existait chez son malade à la périphérie de la cornée pourrait par l'ombre qu'elle projette dans le champ pupillaire simuler une iridérémie partielle.

Des discussions analogues ont eu lieu au sujet de la zonule en raison de la fréquence de l'ectopie signalée par Hjort, en 1873, Jany, en 1875, Klein et Samelson, en 1877, Gouvea et Von Becker, en 1881. Dans un cas fort intéressant d'aniridie double congénitale présenté en 1884 à la Société de médecine de Gand, Van Duyse en affirma l'existence malgré l'ectopie lenticulaire qui coexistait avec l'anomalie irienne. Ce qui a pu autoriser les auteurs que nous venons de citer à nier l'existence de la zonule, c'est qu'ils n'avaient pu en constater directement la présence. Or Van Duyse, outre qu'il a pu, chez son malade, apercevoir sur le bord inférieur du cristallin des plis radiaux qui en trahissaient l'existence, fait remarquer, qu'à l'état normal, si on vient à enlever l'iris, la zonule n'est

pas visible, et il en conclut même que si à l'état physiologique la zonule n'est pas visible et le devient à l'état pathologique, on doit penser à une altération de structure peut-être d'origine congénitale ou due à un épaississement pathologique (Brunhuber.)

Schmidt-Rimpler de Marburg a d'ailleurs confirmé la deuxième proposition de Van Duyse en déclarant d'après un examen ayant porté sur une série de pièces que sur l'œil énucléé à l'état frais, il était impossible de différencier la zonule et le corps vitré. Ajoutons enfin que si, en exceptant le fait de Van Duyse, l'examen de la zonule dans les cas d'aniridie a donné un résultat négatif entre les mains d'un grand nombre d'ophthalmologistes, il n'en faudrait pas tirer de ce fait une conclusion générale. Brunhuber a pu observer directement la zonule dans un cas d'aniridie monolatérale non compliqué du reste de luxation.

Au point de vue symptômatique l'aniridie a un aspect spécial : les pupilles présentent des dimensions analogues à celles des cornées et quand le sujet est placé en face de la lumière et dans une attitude spéciale on aperçoit la lueur rougeâtre du fond de l'œil (Van Duyse).

Quand il y a ectopie lenticulaire on retrouve les symptômes propres à cette dernière anomalie.

Dans le cas de Van Duyse, le cristallin était déplacé en haut : son bord inférieur reporté en avant donnait lieu dans le champ pupillaire à une ligne droite et noire laissant en bas un espace aphakique en forme de croissant : enfin la rotation de la lentille autour d'un axe transversal et horizontal était indiquée dans le cas particulier par ce fait qu'en regardant de bas en haut on apercevait à la fois le

bord supérieur de la lentille et le fond de l'œil, ce qui permettait d'affirmer que ce bord n'était plus en contact avec la région ciliaire. Le cristallin peut avoir perdu également sa transparence : dans ce cas il existait à gauche une cataracte polaire, dans un autre cas il y avait persistance de la membrane pupillaire.

Les troubles fonctionnels sont importants à noter. En faisant abstraction de ceux qui relèvent des anomalies concomitantes, on peut dire que la vue est ordinairement faible mais est susceptible de s'améliorer quand le sujet est plongé dans l'obscurité ou un milieu peu éclairé, ce qui s'explique facilement par le rôle de l'écran irien à l'état normal. Terrier signale à la naissance une photophobie qui tendrait à disparaître avec l'âge.

Dans l'aniridie il existe en général un éblouissement auquel le malade essaie de se soutraire par un resserrement permanent des paupières (de Wecker).

Dans l'aniridie incomplète, deux cas peuvent se présenter : tantôt cette anomalie est caractérisée par l'absence d'une portion plus ou moins grande de l'écran ; tantôt cette absence ne porte que sur les couches antérieures de l'iris et la couche uvéale est conservée ; cette variété désignée, par de Praël, sous le nom d'iris uvéalis est d'une extrême rareté et nous ne la signalons que pour mémoire.

Dans le 1er cas, la portion absente de l'iris peut présenter une étendue variable. Dans un fait de Sattler publié en 1883, et relatif à une femme de 55 ans, il est dit qu'à droite il y avait absence de l'iris à sa périphérie et dans le quadrant inféro-externe d'un secteur demi-circulaire.

Chez une fillette de 9 ans que le même auteur a eu l'occasion

également d'observer, l'iris était représenté à droite par une mince bandelette de tissu sous forme d'un anneau ouvert en haut sur un espace de plusieurs millimètres : à gauche il y avait corectopie ; la pupille transversalement ovalaire était située excentriquement en bas et en dehors et le bord pupillaire externe taillé en pointe adhérait à une opacité cornéenne : quant au bord pupillaire interne il présentait une forme arrondie.

Nous verrons plus loin que certains faits de polycorie peuvent à la rigueur être considérés comme des cas d'aniridie partielle.

Les symptômes sont souvent moins accusés que dans l'aniridie complète et toujours en rapport avec l'étendue de la portion absente et les anomalies diverses qui peuvent coexister.

Le traitement de cette anomalie est purement palliatif : on devra prescrire aux malades l'emploi des lunettes sténopéiques de Donders ou des verres fumés. Dans le cas de Rampoldi, le malade se trouva bien de l'emploi de lunettes faites en cuir, avec un petit trou au centre et s'adaptant sur tout le pourtour de l'orbite.

Coloboma de l'iris.

Désignée également sous les noms de coloboma iridis et d'irido-schisma, cette anomalie résulte de la présence d'une fente selon l'un des rayons de l'écran irien.

Le colobome est assez fréquent et comporte diverses variétés.

Tantôt il n'existe qu'une échancrure du bord pupillare, ou simplement une pigmentation anormale selon l'un des rayons (pseudo-colobome).

Tantôt la division est réelle et s'étend depuis le bord

pupillaire jusqu'à la grande circonférence de l'iris. Cette division occupe de préférence la partie inférieure de l'iris et semble en rapport avec l'occlusion incomplète de la fente choroïdienne.

Il est en effet fréquent en même temps de voir le colobome irien se compliquer de coloboma choroïdien et de division du corps ciliaire ; faisons remarquer à ce propos que le coloboma choroïdien est loin de se compliquer constamment de division de l'iris.

Sans nous prononcer du reste, actuellement, sur la légitimité du rapport de causalité qu'on a prétendu établir entre ces deux lésions, nous devons toutefois faire remarquer qu'il est loin d'occuper le même siège dans tous les cas : c'est ainsi qu'on l'a observé en dedans ou en dehors. Tourtnal a signalé un cas intéressant de coloboma horizontal se prolongeant des deux cotés de la pupille ; mais incomplet; Chodin (*West. opht.* 1885) cite aussi un cas de coloboma horizontal complet. M. Despagnet a eu l'obligeance de nous communiquer deux cas inédits observés chez M. Galezowsky et dans lesquels il existait un coloboma horizontal de l'iris droit.

Makroki de Breslau vient de décrire une série de colobomes congénitaux de l'iris ; dans un 1er cas l'échancrure siégeait au côté externe ; dans un 2e le colobome était interne, et enfin dans le 3e observé par le professeur Magnus on put voir sur le même iris 2 échancrures distinctes l'une externe et l'autre inférieure.

Quoi qu'il en soit de cette question de siège sur laquelle nous allons revenir, nous devons insister sur les rapports que présentent en elles, les deux lèvres de la solution de continuité. Ordinairement les bords sont plus ou moins écar-

tés l'un de l'autre : dans quelques cas ils sont réunis par des brides transversales, quelquefois uniques, affectant la forme d'une mince languette : enfin la fente peut être occupée par les restes de la membrane pupillaire (voir plus loin persistance de la membrane pupillaire) ; l'iris malgré cette solution de continuité est susceptible de réagir sous l'influence de la lumière, de l'accommodation et des mydriatiques. Les troubles fonctionnels sont en rapport direct avec l'étendue de la fente quand il n'existe pas d'autres anomalies.

Le coloboma de l'iris peut coexister avec d'autres anomalies portant sur des organes plus ou moins éloignés. Cornaz a signalé la coexistence dans un cas de l'encéphalocèle et du bec de lièvre complexe. Becker (*Spitals' Zeitung* 1863) cite un cas de coloboma de l'iris avec coloboma des paupières. Dans un cas d'aniridie complète que M. le professeur Panas a bien voulu nous communiquer il y avait coexistence d'un pied-bot.

Genèse de l'aniridie et du coloboma. — On a beaucoup discuté et on discute encore la pathogénie de cette anomalie. La coexistence fréquente du coloboma choroïdien a pu faire croire à une lésion de même ordre : or si l'on se reporte à l'étude du développement de l'iris on pourra se convaincre qu'à aucune époque de la vie intra-utérine, l'iris ne présente de fente semblable à celle que l'on observe au niveau de la choroïde et qu'en conséquence il n'est pas formé de 2 moitiés distinctes qui viendraient se réunir à un moment déterminé de l'évolution; de plus il n'apparaît que lorsque la choroïde est peu développée et la fente oblitérée (1).

(1) Dans sa thèse (*Essai d'anat. path. sur les vices de conformation pri-*

Il n'en est pas moins vrai qu'on pourrait admettre à la rigueur que l'absence d'une portion de la choroïde au niveau du coloboma a été pour une part dans l'absence de la portion correspondante de l'iris. Le siège d'ailleurs fréquent de la fente irienne au niveau du coloboma irien semblerait plaider *à priori* en faveur de cette hypothèse. Mais outre qu'elle cadre difficilement avec les cas où la coexistence du coloboma choroïdien n'existe pas, elle ne saurait expliquer les cas où la fente irienne occupe un siège différent. Nous verrons ailleurs ce qu'il faut penser de l'hypothèse d'une rotation de l'œil embryonnaire ; d'ailleurs le cas de Magnus, déjà cité, semble lui donner un rude coup, il convient dès lors de rattacher le coloboma à l'iridérémie dont elle constituerait une simple variété et reconnaîtrait un mécanisme analogue. Le tissu de l'iris étant lié à la présence de la vésicule optique, on peut penser que de même que la membrane pupillaire s'atrophie et disparaît, de même, l'iris peut s'atrophier dans le point où il n'est pas suffisamment tapissé à sa face interne par les éléments rétiniens.

Le traitement du coloboma est nul : le traitement palliatif précédemment indiqué pour l'aniridie peut trouver ici son application quand la perte de substance est considérable.

mitifs de la face.— th. Paris 1823) Laroche nous rappelle que Walther et Meckel considéraient le coloboma irien comme résultant de la non-réunion des deux moitiés de l'iris, opinion qui fut soutenue quelques années plus tard par Dubourg (*Vices de la conformation de la face.* Thèse de Paris 1828). On comprend que l'ignorance du développement de l'iris à une époque d'ailleurs assez rapprochée de la nôtre ait pu conduire ces auteurs à admettre une opinion qui n'est plus soutenable aujourd'hui.

Polycorie.

Cette anomalie assez rare consiste dans la présence de pupilles multiples. Il est des cas où la persistance d'une partie de la membrane pupillaire donne lieu à la formation de plusieurs pupilles supplémentaires placées près de la pupille normale dont elles sont séparées par de minces bandelettes de tissu irien (Wecker). Il s'agit alors de la combinaison d'une membrane pupillaire persistante et d'un coloboma de l'iris; cette particularité était surtout marquée dans un cas de Sœmish publié dans le *Klin. monatsb.* 1867. Mittendorf en a publié deux cas intéressants en 1885 : dans l'un il s'agissait d'une jeune femme présentant 5 pupilles dont l'une centrale était presque normale : les 4 autres de diamètres différents, mais plus petites que la centrale, ressemblaient à autant d'iridodialyses partielles. Le 2e cas était relatif au père de la précédente malade; il n'existait qu'une seule pupille supplémentaire située au-dessous de la première.

Dans un cas publié par Rumszewicz dans la *Revue d'ophthalmologie* en 1882, il existait, près du bord pupillaire, neuf solutions de continuité entourées de proéminences dues au tissu irien refoulé : Le muscle constricteur existait et l'ésérine faisait disparaître ces orifices creusés à ses dépens. L'atropine au contraire en augmentait l'étendue.

Dans une autre variété désignée par Von Ammon sous le nom de coloboma à pont, il n'existe qu'une seule pupille séparée de la pupille normale par une bande étroite de tissu.

Quelquefois la pupille anormale est située au niveau du

corps ciliaire, elle affecte dans ces conditions la forme d'un croissant et coexiste toujours avec une perte absolue de la contractilité de l'iris, particularité qui permet de la distinguer complètement des autres variétés. Sina (*Bolletino d'oculist.* t. 6) signale aussi un cas d'iridodiatasis congénitale.

La polycorie donne lieu à des troubles fonctionnels ordinairement peu marqués : chez la première malade de Mittendorf, la vue était bonne et l'accommodation excellente; la polyopie monoculaire ne semble pas avoir été signalée par les auteurs. Wecker pense toutefois qu'une iridodiastasis considérable peut comme dans l'aniridie donner lieu à de l'éblouissement.

La pathogénie de la polycorie est facile à comprendre ; tantôt et le plus souvent, elle semble tenir à un arrêt de développement ou à une atrophie ultérieure par le mécanisme que nous avons indiqué plus haut. Le cas de Rumszewicz, cité plus haut, semble d'ailleurs confirmer cette hypothèse, quelquefois cependant sa formation paraît reconnaître d'autres causes et dans les cas de pupille voisine du corps ciliaire, de Wecker invoque une dialyse congénitale du bord périphérique.

Corectopie, Discorie.

La corectopie est caractérisée par le déplacement congénital de la pupille : Cette anomalie de siège peut également être rapprochée des anomalies de configuration (discorie-coréinétamorphose de Fano) qui la compliquent souvent.

Dans cette anomalie, la pupille n'occupe pas sa position habituelle, elle se trouve soit plus haut ou plus bas, soit

en dedans ou en dehors : on l'a quelquefois vue située près du bord ciliaire ; en même temps qu'elle est déplacée, elle a perdu sa forme : tantôt elle est ovale tantôt elle présente l'aspect d'une lance. Cette anomalie se rapporte, comme les formes précédentes à côté desquelles on peut la ranger, à une irrégularité survenue dans le développement de l'écran irien; une partie se développe plus qu'une autre et à ses dépens, la pupille est déplacée naturellement vers le point où il y a absence du tissu de l'iris; la déformation pupillaire ou discorie tient évidemment à la même cause.

Samelson, à propos d'un cas de corectopie (*Berlin, Klin. Wochens n° 46 p.* 628, 1875) dans lequel il avait observé deux pupilles symétriquement déplacées en dehors et en bas, et les cristallins transparents placés en dedans et en haut avec intégrité de la zone de Zinn, admet que cette anomalie tient à un arrêt de développement intéressant la situation du cristallin fœtal.

Acorie, micorie.—On peut encore rapprocher des anomalies précédentes l'acorie dont Demours a observé un cas; Cet état se distingue de la persistance de la membrane pupillaire en ce que l'aire même de la pupille est occupé par un tissu qui présente la même structure que l'iris.

Nous verrons bientôt que la membrane pupillaire lorsqu'elle persiste occupe un siège bien différent.

La micorie est caractérisée par l'étroitesse extrême de la pupille et reconnaît la même origine.

Le traitement palliatif convient uniquement aux diverses anomalies précédentes; nous n'avons pas à y revenir: dans le cas de micorie, l'iridotomie ou l'iridectomie peuvent trouver leur application.

Persistance de la membrane pupillaire ou de Wachendorff.

Cette anomalie a été pendant longtemps confondue avec les dépôts exsudatifs résultant d'iritis survenues dans le cours de la vie intra-utérine : Elle n'est bien connue que depuis le travail de Weber (*Arch. f. ophth.* t. 8 p. 337) qui attira sérieusement l'attention sur elle. Presque toutes les observations authentiques sont postérieures à ce travail et l'on ne doit faire d'exception que pour les cas de Wrisberg, Wardrop et Beer qui, au dire de Cohn (*Klin. monatsb.* t. 5, p. 62 et 119), ne doivent laisser aucun doute. Les cas publiés jusqu'à ce jour sont actuellement en nombre assez élevé. Parmi les auteurs qui ont observé et bien décrit cette anomalie nous citerons surtout Weber (*Arch. f. ophth.* t. 8, p. 337, — 1 cas), Zehender (*Klin. monatsb.* t. 6, 1861, — 1 cas), Pagenstecher (*Klin. Beobach Wiesbaden*, — 1 cas), Alfred Graefe (*Klin. monatsb.* t. 11, p. 209, — 1 cas), Warthon Jones (*Treatise*, p. 444, 1865, — 1 cas), Horner (*Klin. monatsb.* t. 4, p. 259, — 3 cas), Cohn (*Klin. monatsb.* t. 5, p. 62 et 119, — 5 cas), Talko, 1871 (*Revue de Nagel,* — 1 cas), Manz, 1875 (*Revue de Nagel,* 1 cas). — Dans son ouvrage récent de Wecker en rapporte trois cas, Van Duyse dans un travail paru cette année même dans les *Annales d'oculistique* en consigne quatre nouveaux cas. En France, Brière, Carré et Dujardin, ont publié de courts travaux sur cette anomalie. Rumszewicz (*Journal Meyer,* 1882) en rapporte 5 cas.

Enfin dans un travail en cours de publication (*Wiener medic.* Press. 1886), Reuss en publie sept observations.

C'est à l'aide de ces divers cas que nous tâcherons de présenter leur histoire.

Pour apprécier la valeur des caractères anatomiques que présente cette curieuse anomalie, il convient de se reporter aux données embryogéniques que nous avons précédem-

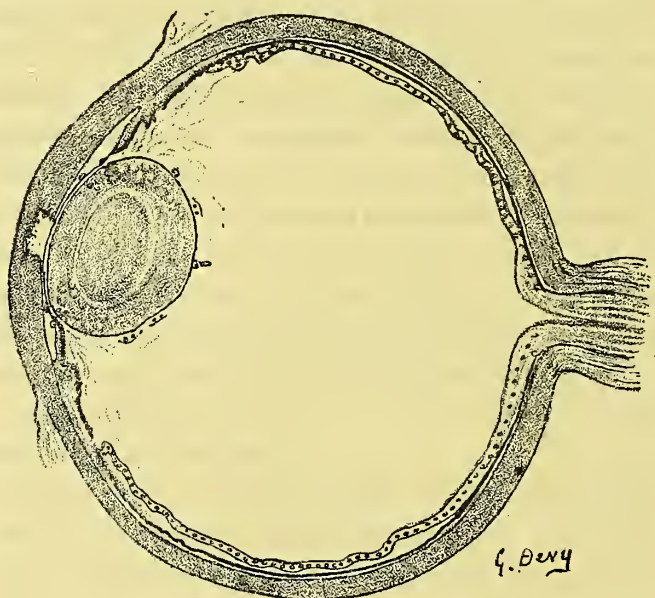


Fig. 67 (d'après M. Panas, inédit).

Fœtus de 6 mois. Double cataracte. Lésions bornées au segment antérieur.

a. Ulcère nécrobiotique de la cornée au niveau de son adhérence avec la membrane pupillaire et du cristallin.

b. Noyau du cristallin normal;

c. Parties corticales liquéfiées avec vacuoles.

d. Membrane pupillaire avec ses vaisseaux.

e. Artère hyaloïdienne et ses divisions

ment exposées. Contrairement à l'opinion des anciens, il est bien démontré aujourd'hui, depuis les constatations cliniques de Rodolphi et de Henle et surtout depuis les travaux récents d'embryologie, que la membrane pupillaire

n'occupe pas l'aire de la pupille mais se trouve au contraire appliquée sur la face antérieure de l'iris.

Ces membranes, en effet, s'implantent sur la face antérieure de l'iris.

Un cas qui nous a été communiqué par M. le professeur Panas et dont nous devons le dessin à M. Vassaux en donne d'ailleurs une démonstration des plus nettes (fig. 67).

Insertion. — Le plus ordinairement l'insertion se fait sur la ligne qui limite en dehors les fibres circulaires de l'iris et ce fait se retrouve dans les cas de Weber, Horner, Cohn, Keyser, Korn, Manz, Talko.

Quelquefois le point d'attache se fait à la périphérie comme dans un cas de Graefe, de Szokalski, de Talko, de Rumszewicz.

Dans un mémoire fort intéressant auquel nous venons d'emprunter les quelques détails qui précèdent, Van Duyse rapporte un cas où l'insertion se fait sur le stroma de l'iris vers sa partie moyenne, à égale distance de la périphérie et du petit cercle; il donne également la relation de deux autres cas dans lesquels l'insertion se faisait dans l'un au petit cercle, dans l'autre à la périphérie de l'iris. Dans un cas de Berger, les filaments pupillaires qui occupaient le quadrant inféro-interne de la pupille n'avaient aucune relation avec la face antérieure de l'iris et l'auteur admet avec raison qu'ils ont dû être déchirés ou atrophiés dans le mouvement.

Aspect des membranes. — Cet aspect est des plus variables. Rarement il existe une véritable membrane tendue au devant du champ pupillaire: dans un cas de Van Duyse, elle se présentait sous la forme d'un voile blanchâtre

tendu au devant de l'ouverture pupillaire (fig. 68); à ce niveau elle revêt l'aspect d'un sablier dont la partie étranglée répond au milieu de la pupille. D'ailleurs, cette membrane présente des racines ou filaments inégaux à l'aide desquels elle s'insère au stroma irien : c'est leur réunion qui constitue le voile membraneux.

Dans l'œil opposé du même sujet existait une disposition

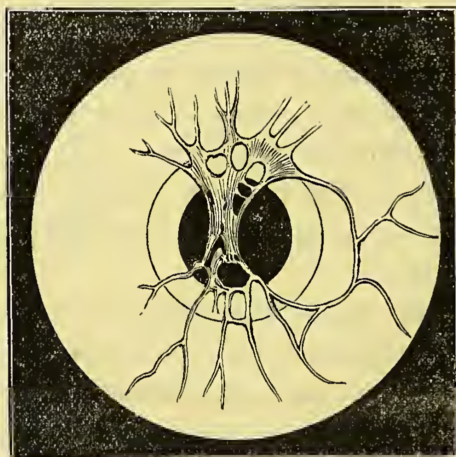


Fig. 68 (d'après Van Duyse).

qui va nous servir d'intermédiaire pour l'étude des variétés que nous allons avoir à envisager dans un instant.

Ici la membrane n'était plus représentée que par une plaque très mince et fort peu étendue que Van Duyse compare à une toile d'araignée et qui adhérait à la cristalloïde antérieure, particularité dont nous apprécierons plus loin l'importance; d'autre part les filaments étaient en nombre considérable et présentaient un agencement des plus compliqués.

Le plus ordinairement la membrane pupillaire n'existe

plus en tant que membrane ; elle se trouve représentée par quelques filaments traversant le champ pupillaire sans adhérer à la capsule (cas de Kohn, Manz) (1), ou bien convergeant à un point opaque, quelquefois même à une plaque du pôle antérieur du cristallin, comme dans le cas de Graefe et de Kohn.

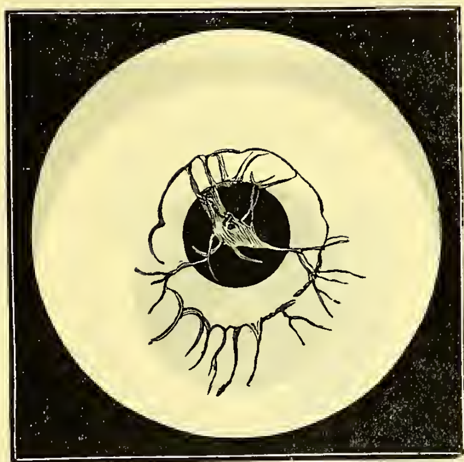


Fig. 69 (d'après Van Duyse).

Dans un cas rapporté par Van Duyse, il existait cinq à six filaments blancs non pigmentés, convergeant du petit cercle de l'iris vers le centre de la pupille. Au niveau de la cristalloïde antérieure existe une plaque un peu arrondie, blanchâtre et légèrement conique rappelant l'apparence de la cataracte pyramidale (fig. 70).

Les filaments présentent la forme d'un cône allongé

(1) Dans les cas de Brière, publiés dans les *Annales d'oculistique* en 1874, il n'existait pas non plus d'adhérence à la capsule : la pupille se trouvait divisée en deux parties par des fibres naissant de la portion inférieure de la pupille pour se continuer avec les fibres radiées de la portion supéro-interne de l'iris.

aplati d'avant en arrière, à base implantée sur le petit cercle de l'iris, à sommet dirigé vers la plaque où ils semblent se perdre.

Quelquefois la membrane se trouve réduite à son réseau vasculaire.

Dans l'observation 3 du mémoire de Van Duyse, les filaments du champ pupillaire y présentaient un agencement

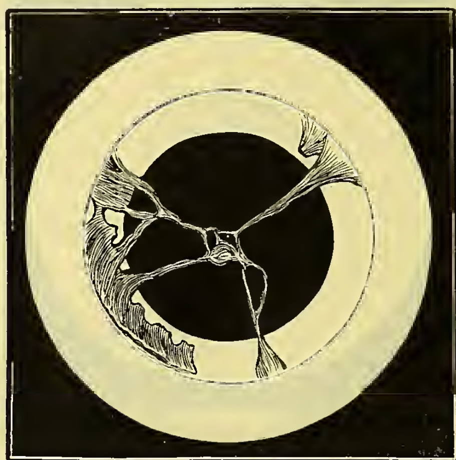


Fig. 70 (d'après Van Duyse).

semblable à celui qu'offrent les vaisseaux de la membrane fœtale; ils étaient constitués par des capillaires pourvus d'une tunique adventice plus ou moins forte (fig. 71).

Enfin Franke, dans l'étude qu'il vient de présenter récemment sur les membranes pupillaires, y range les filaments iriens plus ou moins isolés et les dépôts pigmentaires de la capsule non imputables à l'inflammation de l'iris; du reste, Van Duyse publie encore une observation de membrane partielle avec plaque pigmentée cen-

trale capsulaire et taches pigmentées cornéennes congénitales, à propos desquels on ne pouvait invoquer une origine inflammatoire; la pigmentation a d'ailleurs été signalée par Weber, Keyser, Arlt, Becker, Korn et Hirschberg (Van Duyse).

Connexions de la membrane ou des filaments avec le bord pupillaire. — La non-adhérence du bord pupillaire de

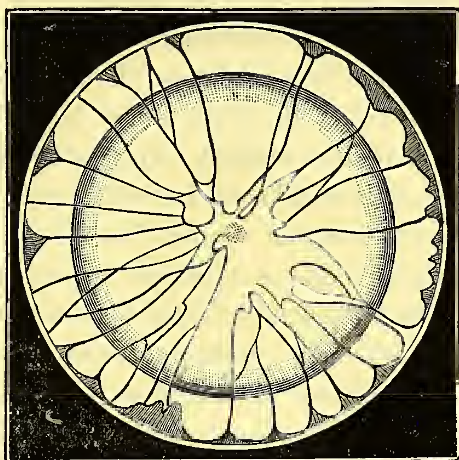


Fig. 71 (d'après Van Duyse).

l'iris avec la membrane fœtale persistante peut être considérée comme la règle. Aussi devons-nous considérer comme douteux le récent cas de Mayerhausen (*Klin. monatsb.* f. aug. 1886) dans lequel la membrane était adhérente à toute l'étendue du petit cercle.

Ce fait d'ailleurs s'explique facilement par le développement tardif de l'iris et la préexistence de la membrane pupillaire.

Il en résulte des conséquences intéressantes au point de vue symptomatique. Le jeu de la pupille se fait

régulièrement. Dans les cas de Van Duyse où il existait une véritable membrane, chaque fois que l'iris venait à se contracter sous l'influence de la lumière, la membrane se portait en avant, bombant comme une voile gonflée par le vent (Van Duyse).

Pathogénie. — Au début de la formation de l'iris, il n'existe pas de fente entre son stroma et la membrane pupillaire ainsi que nous l'avons indiqué dans une autre partie de ce travail : le passage est direct des vaisseaux de cette membrane dans le stroma; plus tard apparaissent des vaisseaux provenant d'une autre origine : les premiers devenus inutiles tendent à disparaître et avec eux les éléments de la membrane. Le retard apporté dans le travail de subinvolution produit l'anomalie qui nous occupe : les membranes ou filaments ne peuvent appartenir qu'à la membrane pupillaire, car l'on sait d'autre part qu'il n'y a de véritable membrane comme substratum des vaisseaux que dans la membrane pupillaire, et Kölliker insiste, avec raison, sur la non-existence de la membrane dite capsulaire ou capsulo-pupillaire : mais restait à démontrer la réalité de la persistance de la membrane.

Dans l'examen histologique qu'il a eu l'occasion de faire chez sa deuxième malade, Van Duyse a retrouvé d'ailleurs toutes les parties constituantes d'une membrane fœtale (vaisseaux, tissu connectif, éléments épithéliaux disséminés), Ponfick en 1881 avait obtenu dans un cas intéressant des résultats analogues qui sont du reste confirmés par une injection pratiquée par Thiersch chez un chat nouveau-né et qui a été reproduite par Kölliker dans son traité récent d'embryologie.

Van Duyse fait remarquer avec raison, que l'observa-

tion 3 de son mémoire donne entièrement raison à cette manière de voir.

Mais si la persistance de la membrane a pu être prouvée anatomiquement, il s'agit de savoir à quoi elle est due. Or il résulte de l'examen pratiqué par Van Duyse qu'il existait des éléments conjonctifs en abondance à la base des filaments. N'est-on pas autorisé à conclure que cette abondance même, liée probablement à une vascularisation exagérée, est la raison qui peut nous faire comprendre l'impossibilité d'une résorption complète. L'hyperplasie des vaisseaux était également manifeste dans le cas reproduit par C. Weld et R. Bock dans l'*Atlas d'anatomie pathologique de l'œil* qu'ils viennent de publier récemment et relatif à une membrane pupillaire trouvée par eux sur un cadavre. Les détails fournis par ces auteurs sont les suivants : « Des filaments pigmentés anastomosés partent du petit cercle de l'iris pour se rendre à une membranule centrale insérée sur la capsule antérieure. Les filaments correspondent à des vaisseaux collabés dont la lumière est visible par places et qui sont pourvus d'une gaîne conjonctive épaisse renfermant des cellules pigmentées : A leur point d'insertion sur la capsule antérieure, adhèrent des cellules pigmentées aplaties pourvues d'un noyau clair et de plusieurs prolongements. »

La signification des cataractes qui compliquent quelquefois la persistance de la membrane pupillaire doit être indiquée en terminant : tout d'abord il s'agit d'opacités pré-capsulaires bien distinctes des opacités sous-capsulaires qui caractérisent la cataracte polaire antérieure dont nous nous sommes occupé précédemment : Or, si

l'on se rappelle l'absence constante de la membrane capsulo-pupillaire, force est bien d'admettre que la plaque que l'on observe sur la cristalloïde est le vestige de l'adhérence primitive de la membrane pupillaire avant la formation de l'iris. Il faut d'ailleurs se mettre en garde contre les erreurs d'interprétation.

Dans un cas de Samelson (*Cent. f. prakt. augenh.* 1880), il existait chez une fille de 20 ans un leucome central d'où partaient de nombreux filaments de couleur semblable à celle de l'iris et allant s'implanter sur cette membrane : en outre il existait une cataracte légèrement pyramidale au pôle antérieur. Il est probable que dans ce cas il s'agissait d'une synéchie irido-cornéenne par perforation de la cornée. Gire, dans un travail récent (Th. Lyon, 1883) a insisté sur la confusion possible avec des lésions inflammatoires.

La rareté des examens histologiques nous engage à reproduire ceux déjà signalés de Van Duyse et de Ponfick.

La figure 4 montre les restes de la membrane pupillaire, spécialement envisagée dans le secteur supéro-interne du champ pupillaire. Cornée détachée circulairement ; iris excisé ainsi que la capsule cristallinienne avec les filaments y adhérents ; hématoxyline, glycérine.

M.N.O.P, capsule antérieure du cristallin — DD', bord pupillaire de l'iris — A et A', membranules quadrilatère et ovalaire, correspondant à des restes de membrane pupillaire. — BB'B", filaments pupillaires aboutissant à la bandelette E du quadrant supéro-interne et à la membrane A'. — CC, portion de filaments revêtus d'éléments conjonctifs. — G, bandelette du filament supéro-externe (capillaire charriant des globules sanguins, noyaux d'endothélium) ; K et L, bandelettes du filament situé au voisinage du méridien vertical (adventices) ; H, bandelette du filament interne, horizontal, — *aaa*, épithélium pavimenteux recouvrant le tissu conjonctif de la membrane pupillaire; *bbb*, épithélium reporté sur la cristalloïde antérieure.

La discontinuité des filaments iriens et de l'opacité centrale, telle que l'examen direct le porte à admettre à première vue, n'est qu'apparente : ces filaments se continuent jusqu'à la membrane du centre capsulaire par des prolongements extrêmement ténus et presque transparents. Ces prolongements sont simples, sauf celui qui émane du filament inféro-externe, lequel est double. Ce sont des capillaires reconnaissables (notamment en G) à leurs noyaux endothéliaux et à une adventice plus ou moins développée. Tous ces vaisseaux sont vides de sang : seul le capillaire G, recouvert de quelques rares cellules conjonctives, montre encore (éosine) des globules sanguins déformés et détruits pour la plupart. C'est ainsi que GH est une anse vasculaire qui semble relier la circulation du filament I à celle du filament horizontal interne H.

Autour de la partie centrale et proéminente E, on observe sur la capsule antérieure les restes de la membrane fœtale sous forme d'un quadrilatère A, aux quatre coins duquel viennent aboutir les trainées conjonctives enveloppant les capillaires décrits plus haut. En dedans et en haut du quadrilatère A, existe un autre reliquat A′ de la membrane fœtale, constitué par des éléments conjonctifs disséminés; comme dans la membre A, on rencontre des cellules ovalaires et fusiformes à noyaux arrondis, plongées dans une substance fondamentale transparente. La partie centrale, « pyramidale », de même que la couche quadrilatère qui l'entoure, est constituée par un tissu conjonctif a éléments très condensés dans la membrane centrale (couches superposées), et relativement serrés vers la base du quadrilère A. A ce niveau et sous les adventices K,L les éléments conjonctifs sont chargés de fines granulations pigmentaires.

Les membranes A et A′ sont les derniers et faibles vestiges de la membrane qui couvrait primitivement toute la pupille.

Les deux filaments G et H restent isolés. La disposition du filament du quadrant inféro-externe nous est déjà connue.

Le tissu conjonctif à éléments condensés, qui constitue les cordons épais des trois filaments du quadrant supéro-interne, se résout brusquement dans la membrane A′ et dans l'adventice qui constitue le fourreau du capillaire F, allant s'anastomoser en G avec le capillaire GL.

Au niveau du point F, une autre capillaire se rend vers le filament H et, au même niveau, l'on aperçoit une traînée conjonctive se perdant sur la capsule antérieure en R et une autre en R′. Elles paraissent se rapporter à des capillaires obturés.

Chaque filament est en somme constitué par une portion épaisse et une portion ténue. La portion ténue est toujours centrale, dirigée vers la pupille : elle occupe la majeure partie de l'espace compris entre l'opacité centrale et le bord pupillaire de l'iris. Au voisinage pupillaire, le filament grêle contracte des adhérences avec la plaque centrale quadrilatère soudée à la capsule. Dans le reste de son étendue il reste libre de toute attache.

Le cordon épais qui lui fait suite passe librement au-dessus du bord pupillaire et n'est adhérent qu'en son point de fixation. La rupture de l'un des filaments, opérée vers le niveau pupillaire, montre qu'il est composé d'un tissu conjonctif fibrillaire et de cellules fusiformes accumulées vers sa périphérie (adventice hypertrophiée). Sur le petit cercle de l'iris, il y a une agglomération d'éléments conjonctifs disposés en forme de tronçons de filaments (C) comme rompus à la hauteur du bord pupillaire de l'iris. Toutes ces racines de filaments se continuent avec le tissu conjonctif de la substance du petit cercle de l'iris.

Quelques rares cellules épithéliales *a.a.a* recouvrent la couche de tissu conjonctif en A,A' On ne les retrouve ni sur la partie centrale en saillie, ni sur les filaments *bbb* iridiens. On en trouve quelques-unes reportées, dans la préparation, à la surface antérieure de la capsule cristallinienne.

Sous la capsule, le cristallin est complètement transparent, et dans la partie de son tissu correspondant à l'opacité capsulaire, il n'existe aucune altération pathologique. Partout l'épithélium sous-capsulaire, coloré par le réactif et non détaché par les manœuvres de préparation, apparaît normal sous la membrane homogène qui le recouvre. . . . .

. . . .

Cas de Ponfick. — Il s'agit d'une portion d'iris avec filaments pupillaires persistants excisés à l'occasion d'une iridectomie. Les filaments naissent de la face antérieure de l'iris par des espèces de procès situés à $\frac{1}{3}$ de mm. du bord pupillaire, procès se réunissant en un filament isolé. Ils sont saupoudrés de granulations pigmen-

taires (amas de pigment sur un 3e). Les vaisseaux qui traversent les filaments proviennent des vaisseaux iriens. Les filaments ont la même structure que les procès qui leur donnent origine. On y trouve un tissu conjonctif à stries parallèles, légèrement ondulé aux points d'inflexions, parcourus par de nombreux capillaires qui se recourbent en anse pour suivre le chemin par lequel ils sont venus. Sur les deux faces on constate par places un revêtement épithélial (3).

Le *diagnostic,* est, ainsi que nous avons pu le voir par les faits qui précèdent, souvent délicat à établir avec les formations nouvelles d'origines pathologiques et consécutives aux iritis développées pendant la vie intra-utérine ou peu après la naissance. Gire a consacré à ce sujet sa thèse inaugurale (Th. Lyon, 1883). Sans entrer sur ce terrain, nous pouvons dire que le mode de connexion de la membrane ou des filaments avec la face antérieure de l'iris, l'indépendance du cercle pupillaire, les caractères histologiques qu'elles présentent; enfin les diverses anomalies susceptibles de coexister avec elle, l'absence de toute lésion cornéenne permettront, dans la plupart des cas, de trancher le diagnostic. Nous avons vu plus haut que l'adhérence de la membrane à la cristalloïde antérieure pourrait se rencontrer dans les cas de persistance de la membrane pupillaire.

Marche. — Dans certains cas l'anomalie qui nous occupe tend à disparaître ultérieurement ainsi que le prouvent quelques observations. Il semble que ce travail de résorption totale après être resté stationnaire ou s'être produit tardivement tende à se compléter à une époque plus ou moins éloignée de la naissance. Le plus souvent elle n'exige aucun traitement, car il est rare qu'elle produise l'occlusion complète de la pupille.

De Wecker rapporte un cas de membrane étendue, d'aspect choquant et gênant la vision, dans lequel il se crut autorisé à pratiquer l'iridectomie des portions centrales de la pupille.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

CRISTALLIN

1831. — **Wilde.** — *Pyramidal calaracl. British med. journal.* 1831.
1864. — **Singer.** — *Wien med. Wochensch*, 1864.
1867. — **Ruck.** — *Cataracte congénitale.* Th. Paris, 1867.
1868. — **Kœberlé.** — *Gaz. méd. de Strasbourg,* 1868.
Hutchinson. — *De la cataracte pyramidale et particulièrement de son étiologie. Ophthalm. Hosp. Rep.* VI, p. 136.
Wilde and Wilson. — *Cataracte pyramidale el extraclions de cataracte. Brit. med. Journ.* 31 octobre, p. 470.
1869. — **Hutchinson.** — *Noles chimiques sur la cataracte pyramidale avec réflexions sur leur cause. Ophth. Hosp. Rep.* t. V, p. 136.
1871. — **Hutchinson.** — *Cataracte pyramidale. Ophthalm. Hosp. Rep.* p. 39 et 41.
Hutchinson. — *Mydriase el cataracte dans l'enfance, avec la syphilis; dislocation consécutive de la lentille dans l'humeur vitreuse. Énucléalion du globe oculaire. Ophth. Hosp. Rep.* p. 42.
Hutchinson. — *Cataracte congénilale avec myopie. Ibid...,* p. 43.
Schiess. — *Klin. Monatsb.*
Jeaffries. — *Un cas d'ectopie de la lentille dans chaque œil. Ophth. Hosp. Rep.* VIII, p. 186.
Schiess. — *Défaut congénital du crislallin. Klin. Monalsb.,* p. 99.
Watson Spencer. — *Déplacement congénital des deux cristallins. The Lancet,* p. 639, *et Med. Times and Gaz.* p. 661.
1872. — **Voinow.** — *Cataracte zonulaire. (Revue ophth. étrang. Russie.)*
1873. — **Hutchinson.** — *La Cataracte congénitale. Ophthalm. Hosp. Rep.* t. VII, p. 431.
1874. — **Ayres (C. S.).** — *Un cas de cataracte pyramidale qui n'a pas été la conséquence de l'ophthalmie des nouveaux-nés. Iridectomie double interne. Excellent résultat visuel. Cincinnati Lancet and Observ.* p. 716.
Bresgen (H.). — *Défaut congénital du cristallin, symétrique dans tous les deux yeux. Arch. f. Augen. u. Ohrenheilk.* t. V, p. 119.
Chauvel (S.). — *Note pour servir à l'histoire de la calaracte cenlrale el pyramidale antérieure, congénilale et acquise. Arch. génér. de méd.* p. 415.

Durand (**Alph.**). — *Essai sur les cataractes lenticulaires spontanées de l'enfance.* Thèse de Paris, in-4.
Duval (**Ferd.**). — *Quelques considérations sur les luxations spontanées et les luxations congénitales du cristallin.* Thèse de Paris, in-4.
Keyser (**V. D.**). — *Dislocation congénitale héréditaire de deux cristallins. Med. and. surg. Rep.* Janvier.
Klamvoth. — *Sur l'hérédité de la cataracte. Diss. inaug. Greifswald.* in-8.
Poncet. — *La cataracte pyramidale. Arch. de phys. norm. et pathol.* nº 6.
Ch. Jeaperson. — *Position anormale du cristallin d'origine congénitale. Ann. oc.* 1874, p. 147.
Calmheim. — *Un cas de cataracte congénitale. Diss. inaug. Freiburg,* 29, in-8.
Critchett (**G.**). — *Remarques pratiques sur la cataracte congénitale. Ann. d'Ocul.* t. LXXIV, p. 220.
Gayet. — *De l'étiologie probable des cataractes zonulaires ou stratifiées. Ann. d'Oc.* t. LXXIV, p. 55.
Hippel. — *Observations sur un enfant avec deux cataractes congénitales opérées avec bon résultat. Arch. f. Ophthalm.* t. XXI, p. 101.
Hutchinson. — *Cataracte lamellaire. Transact. of the pathol. Soc.* t. XXVI, p. 235 *et Lancet* 6 *March* p. 336.
1876. — **Cadiat** (**O.**). — *Du cristallin, anatomie et développement, usage et régénération. Thèse d'agrégation.* Paris, in-8.
Heyl *(de Philadelphie).* — *Colobome du cristallin.* Cong. de New-York, 1870.
Critchett. — *Remarques pratiques sur la cataracte. Brit. Med. Journ.* p. 279 et 313.
Dufour. — *Guérison d'un aveugle né. Observation pour servir à l'étude des théories de la vision.* Lausanne in-8, p. 22.
Hogg. — *Luxation congénitale du cristallin.* Lancet, p. 773.
Klein. — *Cataracte double congénitale, opérée avec succès. Klin. Monatsbl.* p. 370.
Streatfield. — *Mauvaise position congénitale du cristallin. Iridectomie, réalisation de la vision. Ophth. Hosp. Rep.* t. VIII, p. 393.
1878. — **Baudon.** — *Cataracte congénitale. Recueil d'Ophthalm.* p. 6.
Haab (**O.**). — *Défauts congénitaux de l'œil. Archiv. f. Ophthal.* t. XXIV, 3 p. 357.
Mac-Knies. — *Cataracte fusiforme. Arch. f. Opht.* 1878.
Wordsworth. — *Déplacement congénital du cristallin. Lancet. Jan., et Med. Examiner,* III, p. 156.
1879. — **Graefe** (**A. de**). — *De la cataracte dure congénitale centrale. Klin. Monatsb. Sitzungsber.* p. 23.
Monoyer. — *Cataracte congénitale double. Discision, guérison. Gaz. des hôpitaux,* nº 2.
Morton (**Stanford**). — *Déplacement congénital des deux cristallins, arrivé dans plusieurs membres d'une famille. Ophthalm. Hosp. Rep.* t. IX, p. 374.
Paoli (**C.**). — *Un cas de cataracte congénitale, opéré sur un individu âgé de* 15 *ans. Spirimentale,* XLIV, p. 47.
René. — *Cataracte congénitale double, discision, guérison. Gaz. des hôp.* p. 11.
1879. — **De Graefe.** — *Cataracte nucléaire congénitale. Soc. ophth. de Heidelberg,* 1879.
Armaignac. — *Aniridie congénitale presque complète, deux attaques de choroïdite séreuse avec tension glaucomateuse du globe et cécité presque complète, luxation totale du cristallin dans le corps vitré, guérison. Rev. chir. d'ocul.* t. I, p. 49.

Dor. — *Des résultats psychotogiques d'une double opération de cataracte congénitale. Cong. Intern. de Milan*, 3 septembre.
Galezowsky. — *Cataractes congénitales. Recueit d'Ophthalm.* p. 686.
Haltenhoff. — *Cataracte congénitale, opérée chez une fille de 7 ans et demi. Rapport des travaux de la Soc. méd. de Genève.* Genève, in-8.
Kniess. — *Cataracte polaire antérieure et cataracte morgagnienne. Klin. Monatsbl.* p. 181.
1880. — **Zittau.** — *Cataracte nucléaire chez les enfants. Central. fur pract. augenh.* 1880.
Heuse. — *Deux cas de cataracte zonulaire avec arrêt de développement des os de ta moitié correspondante du corps. Centr. f. prat. augenh.*
Roberts. — *Congenital dislocation of both crystalline lenses. Phitadetp. médic. Times*, 1880, t. II. 280.
Roberti. — *Novoprocesso de descisa de cataracta congenita completa. Period. de oft. pratica.* 1880, n° 125.
Oench (E.-F. de). — *Sur le diagnostic de t'ectopie congénitale du cristallin. Arch. f. Augenheilk*, t. IX, I, p. 31.
Placido. — *Une anomalie de conformation du crislallin. Period. de Ophth.* p. 41.
Wiliams (A.-D.). — *Cataracte congénitale, dix-sept cas dans quatre générations d'une même famitte. Saint-Louis, méd. and. surg. Journ.* t. XXXVIII, p. 268.
Williams (A.-D.). — *Quinze cas de cataracte congénitale dans la même famille. Ibid.*, p. 368.
1881. — **Benson.** — *Calaracte cholestéarique congénitale. Brit. med. Journ.* déc.
Capdeville. — *Cataracte congénitale. Marseille med.* p. 657.
Dor. — *Cataracte congénitate. Lyon médical*, p. 17.
Harlan. — *Deux cas d'iridérémie congénitale avec cataracte lamellaire dans un œil et distocation du cristallin cataracté dans l'autre œil. Louisville med. News*, t. XIV, p. 114.
Hasner. — *Dislocation acquise et congénitale du cristallin. Wien. Med. wochenschrift*, n° 16 et *Wien. Med. Presse*, n° 46.
Proust (J.-M.). — *Trois observations de cataracte zonulaire. Rev. d'Ocul*, p. 172.
Rumszewicz (K.). — *Un cas rare de cataracte congénilale. Medijcyna* n° 23.
Armaignae. — *Cataracte congénilale double. Rev. d'ocutist. du Sud-Ouest*, 1881.
Schœfer. — *Ein fall von congenitalen einseitgen Schichtstaar. Klin. monastb. f. augenh.* v. 19, 1881.
Urthoff. — *Sur des maladies congénilales du cristallin. Jahresb. der Schöler' schen Augenklinik für* 1881.
Velardi (G.). — *Cataracte de forme congénitale vérifiée, déclarée entre frères. Boll. d'Ocul.* t. IV, p. 77.
Zehender. — *Un cas de cataracle zonulaire congénilale unilatérale. Klin. Monastbl.* p. 53.
1882. — **Panas.** — *Sur la cataracte nucléaire de l'enfance. Arch. ophth.*, 1882, p. 481.
Critchett. — *Of the operative treatment of congenital cataract.* (*Brit. med. Journ.*, 1882.
Prouff. — *Trois cas de cataracte zonulaire. Rev. clin. d'ocul. du Sud-Ouest*, 1882.
1883. — **Benson.** — *Cataracle cholesléarique congénitale. Brit. med. Journ.*, 1882, p. 1085.

Businelli. — *Di cataratte congenite. Boll. de Acad. med. di Roma*, 1883.
Nikolsky. — *Absence du cristallin chez un enfant de deux ans. Wratshebnija Wydomesti*, n° 36.
Panas. — *Sur la cataracte nucléolaire de l'enfance.* Paris in-8.
Rampoldi. — *Cataracte nucléo-corticale, chez quatre individus de la même famille. Ann. di Oftalm.*, t. XII, p. 12.
Rheindorf. — *Discision d'une cataracte congénitale chez un enfant de cinq mois, mort quinze heures après l'opération. Klin. Monatsbl.*, p. 517.
Seely (W.). — *Cataracte polaire antérieure. Cincinnati Lancet and clinic*, X, p. 263.
Stober. — *Cataracte pyramidale. Rev. méd. de l'Est.* Nancy, XV, p. 185.
1884. — **Manfredi.** — *Ectopie du cristallin. Archivio per le scienze mediche.* vol. VIII, n° 9, 1884.
Frank. — *A case of partial lenticonus*, etc. *Maryland, Jour. Bael*, 1883-84, p. 273.
Carreras Arago. — *Cataractes héréditaires. La revista de ciencias medicas di Barcelona*, 1884.
Rubbinowitch.— *Un cas d'ectopie du cristallin. Rousskaia medicina*, 1884.
Freyer. — *Deux cas de double ectopie congénitale et symétrique du cristallin chez deux sœurs. Amer. Journ. of Ophth.*, mai.
Freyer. — *Double cataracte zonulaire congénitale chez un enfant de quatre mois, chez lequel l'atropine et la duboisine ne provoquent qu'une légère dilatation de la pupille. Amer. Journ of Ophthalm.*, mai.
Rohmer. — *Cataractes congénitales. Soc. de méd. de* Nancy, mars.
Caliste. — *Luxation du cristallin.* Th. Paris, 1884.
Albertotti. — *Un cas de cataracte congénitale opérée sur un homme de 21 ans. Arch. italiennes de Turin*, 1884.
Leplat. — *Cataracte congénitale. Ann. Soc. med. chir.* Liège, 1885.
Armaignac. — *De la vision chez les aveugles nés qui recouvrent la vue à un âge plus ou moins avancé*, etc. *Rev. clin. d'oc.* 1885.
Salomon. —*Leçon clinique sur la cataracte congénitale. The Lancet*, 1885.
Dickey. — *A case of congenital ectopia lentes. Am. J. M. Sc.* Philadelphie, 1885.

COLOBOMA DE LA CHOROIDE

1830. — **Von Ammon.** — *Ueber augebornen spaltungen in der Iris choroïdes exc. in Zeitch f. d. ophthalm.* Bd. I, s. 55.
Arlt. — *Die Krankheiten des Auges.* Prag. 1854, t. II, p. 127.
Stelwag de Carion.— *Zeitschr. des auges der Wiener aerze*, 1854, *Heft* 9. p. 229.
1855. — **A. Von Graefe.** — *Ophthal. Befun bei einem Fall von micropht. in Arch. f. ophthalm.* Bd. II, A. 1 s. 239.
1862.—**Liebreich.** — *Coloboma Iridis*, etc., *in Arch. f. ophth.*, Bd. V, A. 2, s. 241, 1859 et *Ann. d'ocul.*, t. XLVIII, p. 180, 1862.
A. Nagel. — *Coloboma cong. de l'iris*, etc. *in Arch. f. ophth.* Bd. VI, A. 1, s. 170, 1860, et *Ann. d'ocul.*, t. XLVIII, p. 278, 1862.
1865. — **Baümler.** — *Beit. z. Lehre v. coloboma oculi, in Würzburger Med. Zeitsch.*, Bd. III, s. 84, 1865.
1869. — **Sœmisch.** — *Beit. z. Lehre vom coloboma oculi, in Klin. Monatsbl. f. Augenh., Jahr.* V. s. 85, Erlangen, 1867, et *Ann. d'ocul.*, t. LXII, p. 67, 1869.

Ibid. — *Beit. z. Lehre vom coloboma oculi; in Arch. f. Ophth.*, Bd. XV, A. 3, s. 276, 1869.
J. Talko. — *Coloboma oculi, in Kl. Monatsb. f. Augenheilk.*, Jahr. VI, s. 275,1868, et *Ann. d'ocul.*, t. LXII, p. 240, 1869.
1870. — **Ibid.** — *Coloboma*, etc., *in Kl. Monatsbl. f. Augenh.*, Jahr. VIII, s. 165, 1870.
Reich. — *Ueber den augebor defect der choroidea und der stelle der macula eile in Nagel's Jahresb.* 1870, p. 213.
Wilson. — **1870.** — *Nagel's Jahresb. f.* p. 200 *et Wilson microphthalmos in Dublin quarterly Journ. of med. sc. v.* 50, p. 214.
G. Haas. — *Z. pathol. Anat. des coloboma iridis et choroïd. cong., in Arch. f. Ophth.* Bd. XVI, A. 1, s. 113, 1870, *et Ann. d'ocul.*, t. LXIV, p. 219, 1870.
1871. — **Hannover.** — *Cité par Hoffmann in Ueber ein colobom des innerv augenh ohne colobome des iris.* Thèse de Bonn, 1871, p. 11. Il s'agit probablement d'un passage du livre de H. intitulé *Das Auge*, 1852.
Œttingen. — **U. Kessler.** — *Ueber coloboma choroïdale in Dorpater med. Zeitsch.* t. I, 1871.
1872. — **Reich.** — *Ein beil. Zur lehre von coloboma oculi. Klin. monatsb, f. aug.* t. X, p. 56, 1872.
J. Talko. — *Ein. Fall. v. coloboma irid.*, etc., *in Kl. Monatsbl. f. Augenh.* Jahr. IX, s. 230, 1871, et *Ann. d'ocul.*, t. LXVIII, p. 243, 1872.
Reich. — *Beit z. Lehre v. coloboma oculi, in Kl. Monatsbl. f. Augenh.* Jahr. X, s. 56, 1872, *et Ann. d'ocul.*, t. LXX, p. 249, 1873.
Hirschberg — *Choroïdite congénitale. Klin. Beobachtungen*, p. 46.
Hutchinson — *Chorio-rétinite comme résultat* (peut-être intra-utérin) *de la syphilis héréditaire. Ophth. Hosp. Rep.* VIII, 1 p. 55.
1874. — **De Wecker.** — *Traité complet* t. I, p. 249 *et Boll. delle scienze mediche di Bologna.* Octobre 1874.
Gayet de Lyon. — *Nagel in Arch. f. O.* v. I, p. 187. *Augebor colobom der inneren membranen des auges.*
V. Raab. — *Congenitale encephalocèle. — Ein Bertrag zür Casuistik der orbitaltumoren in Wien med. Wochenschr* 1875, n° 11, *et la littérature donnée par Berlin. In Graefe Sæmisch*, t. VI, p. 669, 1875.
Mikulicz. — *Beit. z. Genese der Dermoide am Kopfe in Wien Wochenschr*, n° 42, 1876.
1875. — **Carreras Arago.** — *Colobome congénital de l'Iris, et de la choroïde, avec nystagmus et cataracte sénile aux deux yeux. Independencia medicina.*
Perrin. — *Anomalies de la choroïde, in Dict. encycl. des sciences méd.* 1re série, t. XVIII, p. 21, 1875.
1876. — **Becker (F.-J.).** — *Recherches sur la pathogénie des colobomes choroïdiens sans colobome iridien. Arch. f. Ophthalm.* t. XXII, p. 221.
Litten. — *Coloboma de la rétine et de la choroïde. Arch. de Virchow*, t. LXVII, p. 616.
Williams. — *Coloboma double de l'iris et de la choroïde. The Cincinnati Lancet.* janv. p. 62.
Manz. — *Klin. Monatsbl. de Zehender*, XIV, 1876.
Hahn. — *Colobom der innerv. augenh.* — *Inaug. Dissertat.* — Bonn, 1876. *Klin. Monatsbl. de Zehender*, t. XV, 187, p. 137-141.
Clapowski. — **1876.** — *Jahresb des 2e cong der polonischen aertze ünd Natürf in Lemberg*, 1876, pp. 354 et 363.
Schmidt-Rimpler. — *Colobome de la choroïde. Arch. f. Ophth*, t. XXIII, p. 176, 1877.

V. F. Raab. — **1877.** — *Congenitale Encephalocèle Wien. medi Wochenschr*, n° 11 sur 1877,

1877. — **Wulfert.** — *Eine neue Form von Missbildung der Papillu nerv optici. Inaug. Dist.* Bonn, 1877. — *Medicyna*, n° 37, 4 sept. 1877.

Talko. — *Klin. Monatsbl. de Zeh.*, 1877, t. XV, p. 137.

1878. — **Carreras y Arrago.** — *Coloboma: carcinona choroideae. Clinica ophthalmologica di Barcelona*, in-8.

Eichoff. — *Ein Fall von beiderseitigen Colobom der inneven Augenh ohne colobom des Iris. Inaug.* Diss. R. 1878 avec fig.

H. Pause. — *Ueber augeborene. Missbildungen des Sehorgans, anatom. Befund bei colobom*, etc., *in Arch. f. opht.*, t. XXV, 2, p. 84, 1878.

O. Haab. — *Beitr. zur augeb. Fehren des Auges. In Arch. f. ophth.*, t. XXIV, 2, p. 257, 1878.

1879. — **Talko.** — *Congrès de Heidelberg*, 1879.

1880. — **Marty.** — *Contribution à l'étude du colobome de la choroïde et de l'iris.* Thèse de Paris.

Schiviner. — *Coloboma de l'iris. Eulenburg's Realencyclopédie*, I, p. 367.

Schmidt-Rimpler. — *Uber choroidal colobom und deren Bezschung zu myopie. Sitzumpsb-Gesellsch Beförd Naturw zü Marb.* 1880, 23, 25.

Talko. — *Bericht uber die* 12 *t. Versamlung der ophthal. Heidelberg*, 1875. V. aussi analyse, *in Ann. d'ocul.* t. LXXXIII, p. 176, 1880.

Wickerkiewicz. — *Beitrag zur Cazuistick der filaturalen anophthalmos mit Cystenbildung in den unteren Luderne Klin. Monatsbl. de Zehender*, 1880, p. 399-405. *Analyse en Ann. ocul.*, 1881.

Badal. — *Coloboma des membr. de l'œil* etc. *in Gazette des hôpit.* p. 459, 1880 et leçons d'ophth. p. 31, 1881.

1881. — **Van Duyse.** — *Le colobome de l'œil et le kyste séreux congénital de l'orbite. Ann. d'Ocul.* LXXXVI, p. 144.

Hirschberg. — *Du colobome et de la microphthalmie. Centralbl. f. prakt. Augenheilkunde.* Sept. — p. 101-113.

Power. — *Notices sur un cas de luxation congénitale du cristallin, 2 choroïdites syphilitiques intra-utérines.* Lancet, p. 155, 1881.

Deutschmann. — *Zür Pathologischen, Anatomie des Iris ünd aderhaut coloboms als grundlage eines Erklärungsversuches der sogennauten. Heumnungs bildungen uberhaupt in Klin-Monatsbl. f. aug. de Zehender.* Mars 1881.

Schnabel. — *Ueber macular colobom, Wiener med. Blatt.* 1884.

Remak. — *Ein fall colobom der macula. Centr. prat. aug.* 1884.

Forster. — *Ueber Albinis. Klin. Monatsbl. für augen*, 1881.

Mayerhausen. — *Albinisme. Kl. Monatsb. für augen*, 1881.

Streatfield. — *Congenital diseases of the eye. The Lancet*, 1882.

Burnett. — *A case of coloboma of the choroïd and the macula, Arch. d'ophth.* 1882, p. 421.

1882. — **Benson.** — *Colobome de la choroïde et de la gaine du nerf oplique. Med. Soc. of the coll. of physicians.* Dublin, 1882.

Swan-Burnett. — *A case of coloboma of the Choroïd. Arch. of ophthalm.*, 1882.

Fuchs. — *Augeboren bildungs anomalia in der choroïdea. Arch. f. Augenh. Wiesbaden*, 1882.

1883. — **Thalberg.** — *De l'anatomie pathologique du colobome choroïdien et iridien congénital. Arch. f. Augenheilkunde*, XIII, 1, p. 10.

Szili. — *Conus in das, centralb. für prat. Augen*, 1883.

Whiete. — *Colobome de la macula. Arch. f. augenh*, 1884.

Van Duyse. — *Du colobome maculaire. Ann. oc.* 1884.

H. Nettlespip. — *Choroïdite centrale avec vision normale. Ophth. Soc.* 1884.
1885. — Conrad. Rumszewiez de Kiew. — *Rev. d'opht.,* 1885.
Meyer. — Id., 155-156, 1885.
Vossius. — *Des coni congenit. Kl. Monalsb. f. augh.* 1885.
Hirschberg. — *Un cas extraordinaire de colobome des membranes oculaires. Cent. f. augenh.* 1885.
Kipp. — *Colobome de l'iris et de la choroïde. Americ. ophth. Soc.* 1885. *in New-York, med. Journ.* 1885.
Risley. — *Cotobome de la portion temporale de la choroïde. New-York, med. Journ.* 1885.
Magnus. — *État congénital extraordinaire de la macula des deux yeux. Ktin. monatsb. Augenh* 1885.

ANOPHTHALMIE

1830. — Giraldès. — *Fœtus monstrueux privé d'yeux. Soc. d'anat.* 1830.
1834. — Darmangen. — *De ophthalmia. Conz. coloniæ.*
1837. — Parise. — *Soc. an.* p. 111-116.
1840. — Mirano (de Vilna). — *Trad. in Ann., oc.* 1840.
1841. — Ammon (von). — *Klinische darstell des augeborenen. Krankheiten des Auges.* Berlin, 1841.
1849. — Houel. — *Fœtus monstrueux privé d'yeux. Soc. an.* 1849, p. 277.
Willeinan. — *Anophthalmie. In the Southern Journ. of Med. and ocul.* 1849.
1857. — Barstcher. — *Absence congénitale des yeux. Journ. fur kunderkrank,* 1857.
1858. — Meyer de Bruges. — *Cas d'anophthalmie. In Annales soc. med. chir. de Bruges,* 1858 et 1849.
1859. — Poland. — *Anophthalmic. Ann. ocul.* 1859.
1871. — Hoderath. — *Monoph. cong. Diss. Bonn.,* 1871.
Strawbridge. — *Congenitat absence of both Eyeballs. In transacts of the Amer. Opht. soc.,* 1871.
1872. — Talko. — *Fall von monophthalm. congen. Klin. Monatsb. f. augenh.,* t. X, 1872.
Zehender. — *Cas de monstre ayant les yeux recouverts par la peau. Compte rendu du congrès d'ophthalm.,* 4e sem. Londres, 1872.
1875. — Wilson. — *Anophthalmie. In Ophthalm. Hosp. Reports,* t. VIII, 1875.
Manz. — *Anophthalmie in Handbuch des Augen von Graefe und Sæmisch.,* 1875.
Laforgue. — *Anophthalmie. In mem. Ac. des sciences,* Toulouse, 1876 7e sem. t, VII. p. 389.
Hasner. — *Anopht. congen. in Prager. viesleljahr,* 1876.
1877. — De Fonseca. — *Observacao de verdadeiro anopthalmo bilatéral congénito. Arch. ophth. Lisbonne,* 1883.
1878. — Gaurau. — *Anophthalmie bilatérale obs. Union méd. de la Seine-Inférieure,* 1878.
1879. — Polaillon. — *Vices de conform. des yeux. Gaz. hôpitaux,* n° 31 p. 245, 1874.

1880. — *Absence congénitale d'un œil. Soc. ophth. roy. uni,* 1880.
Galezowsky. — *Anophthalmos* (3 cas). *Rec. opht.* 3e sem. 1880.
Chambrelent. — *Vices de conform. de l'œil. In Sud-Ouest Medic.,* 1880.
Wickerkiewicz (**B.**). — *Contribution à la casuistique de l'anophthalmos bilatéral, avec kyste des paupières. Klin. monatsb. f. augen.,* 1880.
1881. — **Skrebitzky.** — *Anophthalmie avec kyste congén. développé dans les paupières. Klin. Monatsb. f. Augenh.* v. XIX, 1881.
1882. — **Jnahsz.** — *Anopht. congenit. Szemeszet Budapest,* 1882.
Durlach. — *Anophthalmie.* Th. Bonn, 1882.
1883. — **Godlee.** — *A case of unilateral anophthalmia. Path. Soc. of London,* 1883.
Kwachonkine. — *Anopht. bilater. congenitale. Wratch,* n° 1, 1883.
1885. — **Reuss** (**M.**). — *Société imperio-royale de médecine de Vienne. Discussion,* 23 janv. 1885.
Wall. — *Congenit. abs. of eyeball. New-York. med. Rec.* XIX, 358.
Kundrat. — *Microphthalmie und anophthalmie. Wien. med. Bl.* 1885, VIII, 1557, 1561.

MICROPHTHALMIE

1862. — **Wilde.** — *Essay on the malformations, etc..., of the Organs of sight.* London, 1862.
1870. — **Wilson.** — *Microphthalmos. In Dublin Quart. Journal of Med. Sc.* t. I, p. 214, 1870.
1871. — **Panas.** — *Cas d'atrophie congénitale de l'œil gauche, par suite de variole intra-utérine. In Gaz. des hôpit.,* p. 571, 1871.
1874. — **Herbert-Page.** — *Transmission through three generations of microphthalmus, etc. In Lancet,* août, 1874.
Jacobi. — *Monophth. et micropht. Klin. monatsb. l. augenh,* 1876.
Manz (**W.**) — *Zwei Falle, von Mikrophthalmus congenitus nebst Bemer. kungen ueber die cystoïde Degeneration des fœtalen Bulbus. In Arch. f. Ophthalmo.,* t. XXVI, 1 p. 154, *et in Graefe Sæmisch Handb,* t. II, p. 431.
Chlafowsky. — *Microphthalmie. Jahresb. des Zweiten cong. des polnischen Aerzte in Limbert,* 1876.
1877. — **Talko.** — *Microphthalmie. Klin. Monatsb. fur augenh.* 1877.
Wecker (de). — *Anophthalmie congénitale avec kyste des paupières infér. Ann. ocul.* 1877.
1879. — **Talko.** — *Microphthalmie et kyste séreux intra-orbitaire. Soc. opht. de Heidelberg,* 1879.
1880. — **Rava** (**G.**). — *Extraction de cataracte, sur des yeux affectés de micropththalmie. Ann. d'ophthalmol.* 1880.
Manz. — *Microphthalmie. Arch. fur ophl.* Berlin, 1880.
1881. — **Hirschberg.** — *Coloboma et microphthalmie. Centr. f. pract. augenh.* 1881.
Rymarkiewitz. — *Contribution à la casuistique des vices de développement de l'œil. In compte rendu, Ann. de la littérature ophthalm. de Pologne,* 1881.
Kroll. (**W.**). — *Centr. f. prakt. Augenh.,* 1881.
Uthoff. — *Anomalies congénit. des yeux, observées sur* 10.000 *malades. Scholer's Jahresb. f.* 1881.
1882. — **Mayerhausen.** — *Hérédilé directe du double microphthalmos. Cenlralb. f. prakl. Augenh.,* 1882.

Schenkl. — *Ein fall von micropht. cong. Prag. med. Woch*, 1883 (471) et 1884 (363).
1883. — **Holtzke.** — *Microphthalmos and coloboma in a rabbit. Arch. of opht.*, XII, 1883.
Magnus. — *Anophthalmos und microphthalmos. Arch. f. Augenh.*, 1883.
Hocquart et **Masson.** — *Microphthalmie compliquée de glaucome chronique. Arch. d'opht.*, 1883.
Falchi de Turin. — *Micropht. congenit. in annalle de ophthalmologie.* 1884.
1885. — **Schenkl.** — *Microphthatm. Prag. med. Woch.*
Kundrat. — *Uebcr die augebor. cysten im. und. Augenl Microphthalmie und anopht. Wien. med.* Bl. 1885. VIII, 1537-1561.
Pfluger. — *Microcephalie und micropht. Arch. Augcnh. Wiesb.* 1884-85. t. XIV 1-11.
Devincentis de Palerme. — *Microphthalmie bilatérale avec vice de développement du cœur. Ann. de Ophthal.* 1885.
1886. — **Falchi.** — *Microphthalmo congenito. Torino*, 1886.

RÉTINITE PIGMENTAIRE

1853.—**Donders** et **Van Trigt.**—*Première observation ophthalmoscopique de rétinite pigmentaire dans: De speculo oculi*, par Van Trigt. *Dissertation inaugurale*, Utrecht, juin 1853. Traduit en allemand, par Schauenburg. *Der Augenspiegel, seine Anwendung und modificationen* Jahr., 1854, obs. XXVIII p. 100.
1854. — **Th. Ruete.** — *Bildliche Darstellungen der Krankheiten des menslichen Auges*, 1er et 2e liv., p. 52 et pl. VII. Leipzig, 1854.
Jœger. — *Ueber staar*, etc., p. 103, fig. 35.
1856. — **A. v. Graefe.** — *Uebcr dic Untersuchung des Gesichtsfeldcs bei amblyopischen affectionen. Archiv. für ophthatmologie*, 1856, II, 2, p. 282.
Virchow. — *Zur path. anat. der Nctzhaut, etc., in Arch. f. Path. anal.* Bd. X, 1856.
1857. — **Donders.** — *Pigmentbildung in der Netzhaut. Archiv. für ophth.* 1857, III, 1 p. 139.
1858. — **H. Mueller.** — *Ein Fall von pigmentirter Netzhaut. Silzungsbericht der Physikal Med. Gesellschaft, in* Wörtzbürg, 8 mai 1858, p. 57 et *Archiv. für ophthatmologie*, 1858, IV, 2. p. 12.
A. von Graefe. — *Exceptionnelles Verhalten des Gesichtsfeldes bei Pigmententartung der Netzhout. Arch. für ophth.* 1858, IV, 2, p. 250. — En extrait dans les *Annales d'oculist.*, 1861, XVV. 186.
Donders. — *Arch. Graefe;* Bd. III, n° 1, p. 25.
Mooren. — *Ueber retinis pigmentosa, Vortrag gehalten in der Generalversanunhung des vereins der terzte des Kegierungsbezirkes.* Düsseldorf, juin 1558. *Memorabilien : organ. für prakt. und Wissencheft, Mithcilung. ration. Aerzte*, 2e liv., 1558. *Med. Times and Gaz.*, 1589, 23 juillet, p. 90. *Annales d'oculistique*, 1859, XLVI, p. 21.
1859. — **Junge.** — *Beitræge zur path. Anatomie der geligerten Nelzhaut. Arch. für ophth..* 1859, V. 1re part., p. 96. En ext. dans les *Annales d'oculistique*, 1861, XLV, 265.
Schweigger. — *Unlersuchungen ueber pigmentirte Nelzhaut. Arch. für ophth.*, 1859, V. 1re part., p. 96. En extrait dans les *Ann. d'oculist.*, 1861, XLV, 266.

Liebreich. — *Abkunft aus Ehen unter Blutsverwandten als grund von retinis pigmentosa. Deutsche Klinich,* 1861, n° 6. En extrait dans les *Annales d'oculistique*, 1861, XLV, 201, et dans les *Arch. gén. .de Med.*, 1862, 5e série, XIX, 145, sous le titre : *De la prédisposition à la rétinite pigmenteuse chez les enfants issus d'un mariage entre consanguins.*
Maes. — *Over torpor retinæ. Tweede jaarlijksch Verslag,* etc., par Donders, p. 210, Utrecht, 1861.
Rava. — *Ambliopia con emeralopia e cireoscrizione visiva da retinite essudativo pigmentosa. Giornale d'oftalmologia italiano,* 1861. IV, 193. En extrait dans les *Ann. d'oculist.*, 1862. XLVIII, 183.
1862. — **Bolling-Pope.** — *Ueber retinis pigmentosa, insbesondere den Mechanismus der Entstehung von Pigment in der Retina. Würlzbürger Med.* Zeitschrift, 1862, III, 244.
H. Mueller. — *Beberkungen zür Hrn. Pope's Abhandlung ueber retinis pigmentosa. Vurtzb. Med.* Zeitschrift, 1862, III, 252.
Pagenstecher. — *Klinisehe Beobaehtungen,* etc., 2e p. p. 26. Wiesbaden, 1862.
1863.—**Bolling-Pope.** — *A case of retinis pigmentosa. Ophthalmoseopic Hospital reports,* 1863, IV, 76.
Liebreich. — *Rètinite pigmenlairc. Atlas d'ophthalmoscopie,* p. 15 et pl. VI. Berlin 1863.
Mooren. — *Ueber relinis pigmentosa. Klinisehe Monatsblœtter für Augenheilkunde,* 1863, I, p. 93.
Van Biervliet et **Van Roy.** — *De la rétinite pigmentaire du eheval. Bulletin de l'Aeadémie royale de Médeeine de Belgique.* 2e série VI, n° 5, et *Annales d'oculistique.* 1863. L. 28.
Schweigger. — *V. Graefe 's Arch.* Bd. IX, p. 205, 1863.
1864. — **Pinaglia.** — *Del pimmento nella retinite e choroïdite. Giornale d'oft. ital.,* 1864, VII, 133.
Liebreich. — *Sur la rétinite pigmentaire.* Leçon recueillie par MM. Dejos aîné et Lamour de Dieu. *Journ. méd. de Bordeaux.* 1864, 2e série IX, 403.
Schweigger. — *Pigmentalion de la rétine. Vorlesungen ueber den Gebraueh des Augenspiegels,* p. 112. Berlin, 1864.
1865. — **Wecker.** — *Rétinite pigmentaire avee doigls et orteils supplémentaires. Ann. d'oeulist.* 1865, LIII, 73.
Stœr. — *Retinis pigmentosa. Klin. Monatsbl. f. Augenheilkunde.* 1865, III, p. 23.
Pedraglia. — *Relinis pigmentosa. Klin. Monatsbl. für Augenheilkunde.* 1865, III p. 114.
Loiseau. — *Areh. médie. belges,* 1865. 2e série, 11, p. 249.
Sichel. — *Ann. oe.* p. 187, 1865.
Hœring fils. — *Notizen ueber relinis pigmentosa. Klin. Monatsblat. f. Augenheilkunde,* 1865, III, 236.
Secondi. — *Cliniea oeulistiea di Genova. Retinite pigmenlosa. Giornale d'oft. ital.* 1865, VIII, 320.
Lawrence et **Moon.** — *Four cases of retinilis pigmentosa,* etc. *The Ophthalmie Review.* Avril 1865. LIV, 229.
1866. — **Pagenstecher.** — *Klin. Beobaehtung.* etc. 3e partie, p. 83. Wiesbaden, 1866.
1867. — **Mooren.** — *Ophthalmiatrisehc Beobachtungen,* p. 261. Berlin, 1867.
Hutchinson. — *Case of retinilis pigmentosa with remarks. Ophthalmic Hosp. reporls.* 1867, VI, I.

G. Haase. — *Retinitis pigmentosa ann. hyperesthesia retinæ. Klinische Monatsbl. f. Augenheilkunde*, août 1867, V. 228.
Arlt. — *Bericht über die augenh. der Wiener univers*, 1867, in-8.
Galezowsky.—*Note sur la choroïdite syphilitique et les rapports qui existent entre cette affection et la rétinite pigmentaire congénitale. Comptes rendus du congrès international d'ophthalm.* 3e année. Paris, 1857, p. 162.
F. Monoyer. — *Mention de cinq cas de rétinite pigmentaire. Ann. d'oculist.* 1867, LVIII, 143.
1868. — Mauthner. — *Pigmentbildung in der Netzhaut. Lehrbuch der ophthalm.* p. 382. Vienne 1868.
A. Picard. — *Note sur un cas de rétinite pigmentaire s'accompagnant de choroïdite atrophique et de cataracte polaire, effets vicieux d'une alliance consanguine. Gaz. méd.* Paris, 3e série. XXIII, no 23. p. 332, 1868.
Mouchot. — *Essai sur la rétinite pigmentaire suivi de six observations sur cette maladie.* Thèse de Strasbourg, 3e série, no 103. 1868.
Mannhardt. — *Arch. Graefe.* Bd. 14, no 3, p. 48, 1868.
Bousseau. — *Rétinites secondaires.* Th. Paris, 1868.
Joy Jeffries. — *Trois cas de rétinite pigmentaire. Méthode suivie d'annotation graphique du champ visuel. Boston, Med. and surg. Journ.* No 13, 1868.
Wilson. — *Leçons cliniques. Rétinite pigmentaire se manifestant chez trois frères. Observations reproduites dans les Ann. d'oculist.* t. LIX, 9e série, p. 89, 1868.
1869. — J. Hutchinson. — *Observations de rétinite pigmentaire avec des remarques. Ophth. Hosp. Reports* LVI, 1re partie, p. 39.
Bousseau. — *Des rétinites secondaires ou symptomatiques. Dissert. inaugurale.* Paris, 1869.
Leber. — *De la rétinite pigmentaire et de l'amaurose congénitale. Arch. für Ophthalmologie*, XV, 3, p. 1.
1870. — Knapp. — *Transact. americ. ophth. Soc.* p. 121.
Leber. — *Arch. Graefe.* t. 17, 314.
1871. — Th. Windsor. — *Rétinite pigmentaire, son siège et sa nature. Manchester Med. and surg. Reports.* 1871.
Pagenstecher. — *Arch. f. ophth.* XV, 1 p. 223. *Berlin, société d'ophth. de Heidelberg*, 1871.
Swanzy. — *Dubl. quart. Journal*, 1871.
Wels. — *Lancet* mai, 1871.
Windsor. — *Ann. oc.* t. 65, p. 143.
Neftel. — *Nagel's Jahr.* p. 207.
1872. — J. Hutchinson. — *Rétinite pigmentaire supposée congénitale. Mariage entre consanguins. Ophthalmie Hosp. Reports*, p. 272, 1872.
Boyer. — *Dissert. inaug.* Bonn, 1872.
Macnamora. — *Diseases of the Eye.* 2e édit. London, 1872.
Harlau. — *American Journ. of med. sc.* p. 130, 1872.
Perrin. — *Traité d'Ophthalmoscopie et d'optométrie*, p. 248, 1872.
1873. — Nettleship. — *Ophth. Hosp. Rep.* vol. VII, no 3, p. 366, 1873.
Baumeister. — *V. Gr. Arch.* B. XIX, no 2, p. 261, 1873.
Dor. — *Ibid.* No 3, p. 342, 1873.
Hutchinson. — *Ophth. Hosp. Rep.* vol. VII, no 4, p. 434, 1873.
Id. — *Ibid.* vol. VIII, no 1, p. 87, 1874.
Landolt. — *Recherches anatomiques sur la rétinite pigmentaire typique. Ann. oc.* 10e série, t. IX, p. 137, 1873.
Schmidt (H.). — *Zéhend. moy.* Bl. B. XII, p. 29, 1874.
1875. — Schiess. — *Gemaseus, Zehend. monatsb.* B. XIII, p. 200, 1875.

Hosch. — *Ibid.* p. 58, 1875.
Hocquart. — *De la rétinite pigmentaire.* Thèse de Paris, 1875.
Poncet. — *Ann. d'ocul.*, t. LXXIV, p. 234, 1875.
Nikilin. — *Milit Med. Zeitschr,* p. 35, 1875.
Nolden. — *Inaug. dissert. Bonn.* 1876.
Bader. — *Guy's Hosp. Rep.* vol. XXI, 1876.
Netter. — *De l'héméralopie. Annat. d'ocul.* t. LXXV, p. 198 et t. LXXVI, p. 99-198, 1876.
Manning. — *The Amer. Practitioner,* p. 147, 1876.
Warlemont et **Duwez.** — *Anomalies congénitales de la rétine in Dict. encycl. des sc. méd.* 3e série, t. IV, p. 105, 1876. *Ann. d'ocul.* t. LXXVI, p. 113. 1876.
Brailey. — *Ophth. Hosp. Rep.* vol. VIII, p. 556, 1876.
Nettleship. — *Ibid,* p. 515, 1876.
Schmidt. — *Fibres nerveuses à contenu médullaire dans la rétine. In Kl. monatsb. f. Augenh.* 1875 *et Annales d'oculistique,* t. LXXV, p. 79, 1876.
Wielker. — *Med. Times and Gaz.* n° 24, 1876.
Mooren. — *Ophth. Beobachtungen.* Berlin, 1877, p. 261.
Panas. — *Conférences cliniques d'ophth.* Paris, 1877, p. 24-32.
Colsmann. — *Berlin Klin. Wochenschr.* n° 12, 1877.
Pierdhouy. — *Ann. di ottalm.* vol. VI, n° 1, p. 10, 1877.
Sichel. — *Centralblatt für augenheilk,* avril 1877.
Huidiez. — *Ann. d'ocul.,* t. LXXVIII, p. 211, 1877.
Webster. — *Transact. of amer. ophth. soc.* p. 492, 1878.
Hirschberg. — *Beiträge zur prakt. augenheil. Jahresbericht,* 1878.
1881. — **Hutchinson.** — *On Retinitis pigmentosa. Ophthal. Review.* vol. I, 1881.
Matcheck. — *Rétinite pigmentaire. Przeglad. Sc. K.,* 1881.
Prestley-Smith. — *Retinis pigmentosa. The ophthalm. Rev. gr. and Sm.,* 1881.
Markiewicz-Jodko. — *Compte rendu annuel sur la littérature ophthalm. de Pologne,* 1881.
Cowell. — *Rétinite pigmentaire avec peu de pigment. Soc. ophthalm. du Royaume Uni.* 1881.
1882. — **Gayet.** — *Rétinite pigmentaire. Arch. d'ophth.,* 1882.
Ulrich. — *Retinis pigmentosa mit, rudimentares arterea hyaloidea perseverens. Klin. Monatsb. fur Augenh. July,* 1882.
Alvarado. — *Retinite pigmentaire sans pigment. Rev. de Méd. Barcelona,* 1882.
1883. — **Ulrich.** — *Rétinite pigmentaire, avec anomalie du corps vitré. Klin. Monatsb. f. prakt. Augenh.,* 1883.
Quaglino. — *Interno alla retinite pigmentosa. Ann. di oftalm.* XII, 1883.
1884. — **Chibret.** — *Héméralopie congénitale. Arch. d'ophthalm.,* 1884.
Gnaitia. — *Retinite pigmentaire. Anatomie et physiologie pathologiques. Annali di oftalmologia,* 1884.
Francesco Dente-Pulla. — *Rétinite pigmentaire.* Milan 1884.
De Lapersonne et **Vassaux.** — *Altérations pigmentaires de la rétine consécutives à un traumatisme. Arch. d'ophthalm.* 1884.
Tobin. — *Pigmentary degeneration of the retina.* Canada *med. Jour.* 1883-84.
1885. — **Ferret.** — *Étiologie de la rétinite pigmentaire clinique des Quinze-Vingts,* 1885.
Ancke. — *Rétinite pigmentaire. Cent. f. prakt. augenh.* 1885.
Wider. — *Mittherlungen der ophth. Klin. in Turbingen.* Bd. II, 1885.

NERF OPTIQUE

1856. — Arlt. — *Die krankheiten des Auges.* II, p. 127.
1858. — Graefe. — *Arch. f. ophth.* R. IV, n° 2, p. 266.
Muller. — *Hypertrophie des fibres nerveuses de la rétine. Arch. f ophth.* 1858.
1859. — Liebreich. — *Arch. f. ophth.* V. 2. p. 244.
1861. — Jaeger. — *Ueber die Einstellungen des diopt. appar. im. menschl. Auge.* p. 69.
1862. — Sedgwick. — *Med. Times and Gaz.*, p. 309.
1863. — Graefe. — *Zehend. Monatsb.* III p. 222.
1867. — Mooren. — *Opht. Beob.* Berlin, n° 84, 305.
1870. — De Wecker. — *Traité des maladies du fond de l'œil,* p. 207.
Hutchinson. — *Ophth. Hosp. Rep.* VII, n° 2, p. 170.
1872. — Daguenet et Galezowsky. — *Journ. d'ophth.* I, p. 342.
Leber (Th.).—*Nagel's Jahresb. journ.* 1871-72 et *Graefe's arch.* Bd. XVII, 249, 1871.
1873. — Prouff. — *Atrophie chez plusieurs membres d'une même famille.* Th. Paris, 1873.
1874. — Mooren. — *Ophth. Mith.* Berlin, n° 8, p. 87.
Schœler. — *Jahres b. der Augenh* 1874 *Colobome du nerf optique.*
Alexander. — *Zehend Monatsbl.* XII, p. 62.
Schnabel. — *Arch. f. Ophth.* 1874, XX, 2 p. 1. *Zur Lehre von den Ursachen der Kurzsichtigkeit, et Wiener med. Woschens,* 1876, n°s 33-37.
1879. — Nieden. — *Arch. f. Augenh.* VIII, p. 292.
1880. — Galezowsky. — *Recueil d'ophth.* p. 30 et 121. *Coloboma du nerf optique.*
Sooley. — *Congrès period. intern.* Milan. *Compte rendu. Un cas de coloboma de la gaîne du nerf optique.*
1881. — Armaignac. — *Atrophie des deux papilles chez un enfant de quatre mois né avant terme et atteint d'hydrocéphalie. Rev. clin. d'ocul.,* t. II, 205.
1882. — Fuchs. — *Anomalies congenit. In Albrecht Von Graefes Arch. fur ophthal.* 885.
Higgeus. — 3 *cas d'atrophie simple des nerfs optiques observés sur* 3 *enfants d'une même famille. Rev. clin. d'oc. du Sud-Ouest* 1882.
De Keersmacker. — *De l'atrophie du nerf optique chez plusieurs membres de la même famille. Rec. opht.* 1883.
Benson. — *The Dublin Journ. of med. sc.,* n° 177. *On coloboma of the choroïd and of the optic nerv sheat.*
1883. — Szili. — *Der conus nacht. nuten. Centralb. prakt. Augenheil.* Déc. 1883, p. 358.
Vossius. — *Beiträge zur anat. des n. opht. Arch. f. Opht.* IV, p. 119.
1884. — Remak. — *Coloboma du nerf optique. Centralb. f. prakt. Augenh.*
Magnus. — *Malformations du nerf optique. Central. Monatsb. f. prakt. Augenh.*
Liebreich. — *Arch. f. opht.,* V. 2 p. 249.
Vossius. — *Atrophie névritique des nerfs optiques avec anomalie des veines sur la papille et difformité congénitale du crâne. Klin. Monatsb. f. prakt. Augenh.*

Van Duyse. — *Communication faite à la Société de médecine de Gand* Séance du 4 mars 1884. *In Ann. ocut.* t. XCI, p. 22.
Harlau. — *Swelling of the optic papitla. Opht. Soc.* 1884.
Schnabel. — *Ueber die Augeb. Disp.* p. 834. *et Ann. ocul.* XCI, p. 51.
1885. — **Norris.** — *Atrophie héréditaire du nerf optique. Transact. of the Americ. opht. Soc.*
Szili. — *Anse extraordinaire de l'artère centrale. Cent. f. augenh.*
Hunieke. — *Anomalies des vaisseaux centraux de la rétine. Americ. Jour. of ophth.* 1885.
Hartridge. — *Fibres nerveuses opaques Ophth. Soc.* 1885. ·
Beever. — *Fibres nerveuses opaques Ophth. Soc.* 1885.
Eversbueh. — *Ein newe form von missbitdung. der papilla nervi optici,* etc. *Klin monatsb. augenh,* 1885.

ANOMALIES DU CORPS VITRÉ, PERSISTANCE DES ARTÈRES HYALOIDES

1857. — **Muller.** — *Zeïts. f. rat. med.,* p. 562.
1863. — **Zehender.** — *Klin. Monatsb.,* p. 258.
1870. — **Wecker** (de). — *Maladies du fond de l'œil.*
Flarer. — *Rendiconto clinico.* p. 20.
1873. — **Kipp (Ch.-J.).** — *Un cas de persistance de l'art. hyal. bilalérale. Arch. f. augen. u. ohrenh.*
1876. — **Manz.** — *Graefe und Sœmisch,* t. II, p. 98.
Berger. — *Mitheil. aus. der. Augen. Prascis.*
Brailey. — *Artère hyaloïde persistante. Ophth. Hosp. Rep.,* tome VIII, p. 512.
Riebau. — *Art. hyal. persist.* (*Charité Ann.*) p. 648.
1879. — **Becker.** — *Revue d'ophthalmologie.*
Beeker. — *Graefe und Sœmisch. Handb. f. Bd. Ers. H.* p. 25.
1880. — **Badal.** — *Tum. congénit. des globes oculaires. Persistance de l'artère hyaloïde. Gaz. hebd. des Scien. Med. de Bordeaux.*
Fournet. — *Persistance du cordon hyaloïdien. Rec. d'opht.* t. II, p. 125.
Carreras y Arago. — *Artère hyaloïdienne persistante dans un seul œil. Compte rendu de Milan. p.* 245.
Mac Hardy, M. Maedonald. — *Un cas de persistance de l'artère hyaloïde. Transact. of the ophth. soc. of the king.* t. I.
1881. — **Bergmeister.** — *Ueber buphthalmie congenit. meth. d. Wien. Med. doct. Coll.* 1881.
Albreeht. — *Von Graefe's arch.*
Bayer. — *Persistance de l'artère hyaloïde. Canal de Cloquet et fissure à l'entrée du nerf optique. Med. Woch.* nº 34 et 35.
Carreras Arago. — *Revista de Sciencias Med.* nº 5, p. 205.
1882. — **Berthold.** — *Klin. darstellung.* III, 67.
Galezowsky. — *Persist. des vais. hyaloïd. Rec. d'opht.,* p. 130.
Siely de Cincinnati. — *Débris atrophiés du système vasculaire hyaloïdien. Trans. of. the amer. opht. soc.*
Talko. — *Klinisch. Monatsb.* oct.
Rumszewiez. — *Art. hyaloïd. pers. Medicina,* nº 27.
Unterharnscheidt. — *Ein fall von Zerreissung eines hyaloidea arteria. persistens. Klinisch. Monastsb. f. Augenh.*

Little. — *Philadelph. med. times*, vol. XII.
1883. — **Vassaux.** — *Persistance de l'artère hyaloïdienne et de la membrane pupillaire ayant déterminé des altérations simulant cliniquement un néoplasme. Arch. d'ophthalm.*
Hirschberg. — *Un cas de persistance des vaisseaux du corps vitré. Centralb. f. prakt. Augenh.* VII, p. 325.
1884. — **Schindelka.** — *Ueber einen fall von Persist. des Cloquetischen Canales. Wien. Med.* Bl. VII, 358-60.
Mac Hardy. — *Persistens hyaloïd. vessel. The Lancet.*
Hersing. — *Arteria hyaloïdea persistens. Klin. Monatsb. f. Augenh.*
1885. — **Remak.** — *Trois cas rares d'artères hyaloïdes persistantes. Centralb. f. prakt. Augenh.*
Lang. — *Anomalie congenit. du vitreum. Ophthalm. soc.* 1885.
Eversbuch. — *Klin. anat. Bert. zur Embryologie und teratologie des Glaskoirpers* Leipzig, p. 35.
Carter. — *Un cas de persistance des vaisseaux hyaloïdiens. Opht. Soc.* 1885.

SCLÉROTIQUE ET CORNÉE

Pour les tumeurs dermoïdes, nous ne donnons que les principales observations. — Voir tableau.

1766. — **Klintosch (de Prague).** — *Mémoire en latin.*
Farar (de Deptford). — *Medic. comm.*, v. II, p. 463, London 1790.
Sybel. — *Dissertatio formæ alterationibus a statu normali* **Halæ,** 1799.
Mayor. — *Essai sur quelques maladies congénitales des yeux.* Th. Montpellier, 1808.
Beer. — *Der auge,* Wien, 1813.
Ware. — *Remarks on the ophth.*, London, 1814.
Demours (A.-P.). — *Traité des mal. des yeux,* Paris, 1818.
Wardrop. — *Essays on the morbid anat. of the tumor of the eye,* 1819.
Middleman. — *On treatise of the diseases of the eye,* 1835.
Grellois. — *Dissertation sur l'hydrophthalmie.* Th. Paris, 1836.
Von Ammon. — *Traité clinique des maladies et des vices de conformation du globe de l'œil,* Berlin, 1838.
Carron du Villards. — *Guide pratique pour l'étude et le traitement des yeux.* Bruxelles, 1838.
Walker. — *The Lancet,* 1840, p. 713.
Von Ammon. — *Tumeurs congénitales de la sclérotique. Ammon's Journ.* 1842, t. I, p. 90.
Fleischmann. — *Anomalie non décrite de la sclérotique, ibid,* 1842, t III, p. 413.
Wilde. — *Dublin Quart. Journ. of med. Sc.* 1845.
Maclagan. — *Monthly Journ. of med. Sc.* 1845, *trad. in arch. med.* 1847.
Tavignot. — *Note à l'acad. royale des sciences de Paris,* 1847.
Cornaz. — *Des abnormités congénitales des yeux et de leurs annexes.* Lausanne, 1848.
De Lew. — *Ann. oc.* 1850, t. XXIII, p. 13.
Von Ammon. — *Illustr. med. Zeitung,* 1852.
Magne. — *Gaz. hop.* 1852, nº 102.
Ryba (de Prague). — *Prager wierst,* t. XXXIX, 1853.

Von Graefe. — *Arch. f. ophth.*, Berlin, 1854.
Jungken. — *Areh. f. path. an.*, 1854.
Virchow. — *Arch. f. path. an.*, VI, 1854, p. 555.
Fronmuller (de **Furth**). — *Prager Viertelj. f. die prakt. Heilkunde*, 1855, 1er vol., *traduit et analysé. Areh. med.* 1855, p. 338. *Ann. ocul.*, 1857, p. 259.
De Graefe. — *Arch. fur ophth.*, 1855.
Bowman. — *Lecl. on the fust concerned on the op. of the eye. In Ann. oc.* 1855.
Heyfelder. — *Deutsche Klin.*, n° 28, 1858.
Wharton-Jones. — *Traité pratique des maladies des yeux. Trad. de l'anglais par* **Foucher**, Paris, 1862.
Zacharie Laurence. — *Klin. Monatsb. f. augenh.* p. 351, 1863. *trad. in Ann. oe.* 1864, p. 111.
Zehender. — *Ibid.*, p. 531.
Steffen. — *Ibid.*, p. 209.
W. V. Muralt. — *Ueber hydrophth. congenitis.* Zurich, 1869.
Panas. — *Opacité ct atrophie congénitule par variole utérine. Gaz. hop.* 1871.
Schirmer. — *Hydrophth. eongenit. Klin. Monatsb. f. augenh.*, 1871.
Pagenstecher. — — *Atlas des path. anat. des Augen*, 1872.
Enmert. — *Congenil. dermoides Corresp. bl. fur Sweitzer Aertze*, 1873.
Stawbridge. — *A case of dermoid lumor of the cornea. Americ. Journ. of med. Soc.* 1873.
Hirschberg. — *Ein fall von Harnh. Arch. f. augenh*, 1874.
Sogliano. — *Transformazione eongenita in una eisti Cliniea Nupoli*, 1874.
Szokalsky. — *Tumeur congénitale de la sclérotique. Ammon's Journ.* t. I, 1876.
Raab. — *Buphthalmie congénit. in Klin. Monatsb f. augenh.* 1876.
Manz. — *Megalophthalmie, in Graefe-Sœmiseh Handb.* t. 2, 1876.
Hubert. — *Étude sur lc développcment de la eornée et les opacilés congénitales.* Th. Paris, 1876.
Krukow (de **Moscou**). — *Deux cas de staphylome irido-cornéen, rupportés par Abadie. Revue de Hayem*, 1876 p. 291. *Areh. f. ophth.* 1875.
Gayet. — *Mal. eongénit. de la cornée, in Dict. encycl.* 1re série, 1877.
Mauthner. — *Aphorismin zur glaucomherc, in arch. f. augenh.* t. 7, p. 199, 1878.
De Wecker. — *Trailé complel d'ophth.* 1878.
Hirschberg. — *Melanose eongénilale puncliforme de la scléroliquc. Berl. mediz. Geselsch*, 1882, 8 novembre.
Idem. — *Pigmentation congénitale de la sclérotique. Arch. f. ophth.* tome 22, p. 1, 1882.
Panas. — *Leçons sur les maladies inflam. des membranes internes de l'œil.* Paris, 1878.
Risley. — *Dermoid eyst. of lèft eornea. Phil. med. times*, 1880.
Fuchs. — *Klin. Monatsb. Zehender*, 1880. n° 18.
Leclerc. — *Des opacités eongénitales de la cornée.* Th. Paris, 1880.
Œller. — *Dermoid lumor of cornea sclérul margin. Areh. ophth.* 1881, p. 175.
Van Duyse. — *Bride dermoïde oculo-palpébrale. Ann. Soc. med. Gand*, 1882.
Dufour. — *De l'action de l'irideclomie dans l'hydrophthalmus congenilus. Beitz. z. opth. Wiesb.* 1882.
Poncet. — *Rapporl sur un cas de Brière. Soc. Cher*, 1883.

A. Mayerhausen. — *Hydrophlhalmie congénilale. Soc. de Méd. de Kiew,* 1883.
Rampoldi. — *Buftalmo congenito. Ann. de Otlalmol,* 1883.
Vassaux. — *Sur 4 cas de dermoïde de l'œil. Arch. Ophth.*, 1883.
Parinaud. — *Dermo-épithéliome dc l'œil. Arch. d'ophth.*, 1884.
Grahamer. — *Ein beitrag zu path. anat. des hydropht. cong. Graefe's arch. fur ophth.*, 1884.
Ficano. — *Dermoïde conjonctival. Ann. di Oltalmol.*, 1885.
Gallenga de Turin. — *Tumeurs congénitales de la conjonclive. Ann. oc.* 1885, p. 215.
Dujardin. — *Hydrophl. congénitalc. Journ. des Sc. med. de Lille,* 1885.
Evezki. — *Colobomes cysloides du globe oculaire Westnik ophth,* 1885.
Dimmer. — *Reporl of cases of congenilal anomalies of the eye Arch. ophth.* 1885.

ANOMALIES DE L'IRIS

1821. — **Von Graefe u. von Walther.** — *U. ein bisher nichl bcschrei denen ungeborn. Bildungsfehlcr der Regenbogcnhaut, in Journ. f. chirurg. u. Augenheilk.*, Bd. II, s. 598, Berlin, 1821.
1830. — **Escher (H.V.).** — *Ueber den Mangel der Iris,* Erlangen, 1830.
1831. — **Gescheidt.** — *De eolobomate iridis,* Leipzig, 1831.
1834. — **Selmar-Gutbier.** — *Dc irideremia,* Gothæ, 1834.
1841. — **Focachon.** — *Dc l'absence cong. et compl. de l'iris.* Thèse de Strasbourg, 1840, et *Gaz. méd. de Strasb.*, p. 227, 1841.
1840. — **Ammon (Von).** — *Sur une anomalic organique de l'iris, non encore décritc.* V. *Ammon's Wochenschrift et Ann. d'Ocul.*, t. III, p. 34.
1842. — **France (J.-F.).** — *Cas d'iridérémie ou d'absence dc l'iris. Guy's Hosp. Rep.*, n° 14, p. 279.
Mees. — *Cas dc coloboma de l'iris des dcux yeux. Ann. d'Ocul.* t. VII, p. 179.
1844. — **Heise.** — *L'iridérémie ou le manque congénital de l'iris.* Thèse de Wurzbourg, in-8.
Ritter. — *Observations d'un cas de pupille excenlriquc congénilalc.* Avec figures. *Walther's in Ammon's Journ.* t. II, 4 livr.
Filanus. — *Observalion d'iridérémie congénilale compliquée. Ann. d'Ocul.*, t. XII, p. 43 et 209.
1845. — **Hannover.** — *Sur l'état fœlal de l'œil dans la forme de coloboma de l'iris. Müller's Arch. f. Anat. u. Phys.*, livr. V.
Huschke. — *La théorie sur le dévcloppement du coloboma de l'iris. Walthcrs u. Ammon's Journ.* t. IV, 1 pl.
Melicher. — *Manque congénilal de l'iris. Oesl. [med. wochenschrifl,* n° 47.
1846. — **Fronmüller.** — *Malformalions congénilales dc l'œil. Walther's u. Ammon's Journ.* t. VI, p. 2.
Nœgerath. — *Note sur un cas dc corectopie observé à la clinique de M. Cunier. Ann. d'Ocul.* t. XV, p. 27.
Stœber. — *Absence de l'iris chez lc père et l'enfant. Ann. d'Ocul.* t. XVI. p. 250.
Von Ammon. — *Dem. clin. des mal. cong. ct acquises de l'œil, lraduil par Szokalsky,* 1846, 1 vol. avec atlas.
Tourtual. — *Obscrvations sur un œil doué d'unc difformité rare de la pupille. Müller's Archiv.* 4.

1847. — Deval (**Ch.**). — *Observations sur la corectopie,* etc. *Gaz. méd.* n° 12.
1850. — Cornaz. — *Abnormités congénitales de l'iris. Ann. d'Ocul.* t. XXIII, p. 31.
1852. — Ammon. — *Recherches sur la théorie des défauts de l'iris, du corps ciliaire, et de la choroïde. Illustr. med. Zeitg.*, II, n° 5.
Fichte. — *Sur la théorie des anomalies de l'iris. Zeitschrift. f. rat. med.* t. II, p. 2.
1853. — Boek (**W.**). — *Recherches sur la théorie de l'absence congénitale de l'iris. Wien. med. Zeitschr.*, n° 1.
1854. — Ruette. — *Exposé de l'iridérémie congénilale et de son rôle dans l'accommodation.* Leipzig, in-8.
Graefe (**A. v.**). — *De la forme de l'axe optique dans la corectopie. Arch. f. Ophthalm.* t. II, s. 2, p. 193.
Muller (**E.**). — *Manque congénilal de l'iris. Arch. f. Ophthalm.* t. II, s. 2, p. 158.
Stellwag V. Carion. — *Zur Lehre von d. Hemmugsbild. des mensch. Auges. Wiener med. Zeits,* 1854.
1855. — Graefe (**A. v.**). — *Micropht. congenit. mit coloboma. Arch. f. Opht.* t. II, p. 237.
1858. — Dixon. — *Coloboma étendu de l'iris et posilion excentrique des pupilles. Ophthalm. Hosp. Rep.* p. 108.
Dixon. — *Un cas d'iridérémie. Ibid.*, n° 4, pag. 157.
Houel. — *Manque congénital de l'iris avec nystagmus. Gaz. des hôp.* n° 3.
Streatfield. — *Coloboma de l'iris, un cas rare et héréditaire. Ophthalm. Hosp. Rep.*, n° 4, p. 153.
Théol (**Th.**). — *Deux observations congénitales d'iridérémie. Diss. inaug. de Dorpat,* in-8, p. 33, 1 pl.
White-Cooper. — *Coloboma de l'iris. Ophthalm. Hosp. Rep.* n° 4, p. 108.
1859. — Dubois. — *Anomalies de l'iris. Ann. d'Ocul.*, t. XL, p. 9.
Liebreich. — *Colobome de l'iris, de la choroïde et de la gaîne du nerf optique. Arch. f. Ophthalm.*, p. 241 et 259.
1860. — Ammon (**A. v.**). — *Acyclie, Iridérémie et Hémiphakie congénitale,* etc., *Iéna* in-8, p. 54.
Wilson (**H.**). — *Cas de policorie. Med. times and. gaz.*, 21 avril.
Nagel. — *Coloboma de l'iris. Arch. f. opht.* t. IV, p. 170.
1861. — Hirschberg. — *Colobome de l'iris. Wien. med. Halle.* n° 46.
Hulme. — *Iridérémie fœtale. Med. times and gaz.* 10 août.
Lawson (**G.**). — *Un cas d'absence congénitale de l'iris dans les deux yeux. Ophth. Hosp. Rep.* n° 16, p. 273.
Kolliker. — *Entwickel, des Menchen,*H. 2 Leipzig.
1862. — Bæumler. — *Sur le coloboma de l'œil. Wür. med. Zeit,* III, 2, p. 72.
Hulke. — *Colob. of the iris choroïd relina. Ophth. Hosp. rep.* p. 335.
Simvock. — *Un cas de myose et de coreclopie à la suite d'une disposition irrégulière des fibres accessoires du sphincter de l'iris. Würz. med. Zeitschr.*, III, p. 412.
1863. — Becker (**O.**). — *Wiener med. Jahrb,* 1863.
1865. — Fano. — *Anomalies de l'iris. Gaz. des hôp.* n° 61.
Rittmann. — *Abs. totale de l'iris sur les deux yeux. Klin. Monatsb.*, p. 158.
1867. — Sœmisch. — *Coloboma oculi. Klin. Monatsb. f. augenh.*, page 85.
1869. — Muralt. — *Hydrophthalmie congénitale,* Th. Zurich, p. 61

1870. — Haase. — *Anatomie pathologique du colobome de l'iris et de la choroïde. Arch. f. Opht.* t. XVI, p. 113.
Hutchinson. — *Colobome de l'iris. Opht. Hosp. reports,* p. 276.
Talko. — *Ueber das augeb. nicht mit iriscolobom,* etc. *Klin. Monatsb. f. augenh.,* 1870, p. 166.
Turnbull. — *Clinical report of the case of a double coloboma of the iris and choroid. cité in Nagel's Jahresb.,* p. 213.
1871. — Pagenstecher. — *Klin. Monatsb. f. augen,* p. 427.
Hoffmann (V.). — *Ueber ein colobom der innern Augenhaule,* etc. *Diss.* Bonn, 1871.
Ponti (Fl.). — *Caso di coloboma congenito dell' iride con alcune osser, vazioni. In Annal. di Otlalm.,* p. 377, 1871.
Talko (J.). — *Coloboma irid. et choroid., ect... utriusque oculi. In Klin, Monatsbl. f. Augenheilk.,* p. 230, 1871.
1872. — Quaglino. — *Coloboma dell' Iride. In Annal d'Ottalm.,* t. II. p. 209, 1872.
Montmeja (de). — *Colobonia de la choroïde. — Absence de l'iris dans les deux yeux. In Revue photographique des hôpitaux de Paris,* IV, p. 48, 1872.
Pagenstecher. — *Abs. cong. de l'iris. C. r. de la Soc. ophth. d'Heidelberg,* 5 sept. 1871.
1873. — Hjort. — *Total irismangel pä bögge ogne. Norsk Magas f. Lägevidt.* R. III, t. III. Forh, p. 9. *Analysé dans le Jahresberichte de Hirschberg,* 1873.
1874. — Manz. — *Die Missbildungen. d. Auges. In Graefe et Sæmisch. Handb. d. Augenheilk.* t. II, 1874.
Hirschberg. — *Einige Beobachlungen uber augeborene spaltildungen. im mensch. Auge. In Arch. Opht.* t. XXI, 1, page 179, 1874.
Luca (de). — *Di alcune anomalie congenite dell' iride e della pupilla. In Ann. d'ottalm..* t. IV, p. 218, 1874.
1875. — Heuling. — *Case of congenit abs. of the iris. Amer. J. of. med. sc.* V. 69, p. 143.
Jany. — *Irideremia congenit. totales Sitz ber d. Sehles Ges. f. cultur. Sitz.* V. 29 oct.
Samelson. — *Berl. Klin. Woch., sur un cas de corectopie,* n° 46, p. 628.
1876. — Manz. — *Recherches anatomiques sur le colobome de l'iris et de la choroïde. Klin. Monatsbl.* p. 1.
Williams (A.-D.). — *Colobome double de l'iris et de la choroïde. The Cincinnati Lancet,* janv. p. 62.
Hjort. — *Ciliarfortsätze wahrend der accomm. Ein fall von tot. acquir irideremie. Klin. Monatsb.* 1876, p. 205.
Litten. — *Coloboma choroïdea et retinæ infer. circumscr. In Arch. f path. anat.* t. LXVII, p. 616, 1876.
V. Becker. — *Beitrag. zur Casuislik d. coloboma choroïdeæ ohne Irinpaltung. In Arch. f. Opht.* t. XXII, 3, p. 221, 1876.
1877. — Wurst. — *Beiderseitige augeb irideremie. Przeglad lekarske et Nagel's Jahres.* n° 38. p. 188.
Laskiewicz-Friedenfeld. — *Augeborenen irismangel verbeenden mit trübung der brechenden medien. Klin Monatsbl. f. aug.* p. 319.
Klein. — *Ein fall. seltener missbeldung ibid,* p. 21.
Samelson. — *Augeboren aniridie. Klin monatsb. f. augenk,* p. 189.
1878. — Brunhuber. — *Einseitige totale irideremie. Klin. Monatsb. f. aug.* p. 104.
Breitbarth. — *Beit. z. ectopie pupill. Dissert. Giessen,* 1878.

1879. — Pufohl. — *Corectopie. Cent. f. prakt. aug.* p. 293.
Putcher. — *Colobome congénital de l'iris. Bericht des naturw. Vereins in Yahresb,* VIII, p. 46.
Byerson. — *Irideremie.* Canada *Lancet.* 1879-80, XII, 264.
1880. — Deakin. — *Coloboma iridis with nystagmus. Indian med. gaz.* Calcutta, 1880.
Galezowsky. — *Irideremie. Rec. d'Ophth.*, p. 122, 1880.
Keyser. — *Congenital Band of the iris deviding the pupill into equat halves, Med. and surg. Report* 1880, 43 p. 30.
Samelson. — *Die ciliar forsalze bei irideremie und aphakie. Centr. f. prat. Augenh.* 1880, 4. 113, 15,54.
Mittelstadt. — *The morphologie and genesis of pseudo coloboma iridis. Arch. of ophthalm,* 1880, p. 427.
Marty. — *Contribution à l'étude du coloboma de la choroïde et de l'iris :* Th. 1880. Paris.
Armaignac. — *Aniridie congénitale. Attaques successives de glaucome. Rev. clin. d'Ocul.*, 1880-81, p. 49.
Moura. — *Aniridia onfolta completa do iris. Arch. de Med. no Brazil.* Rio de Janeiro, 1880.
Cervera (de Madrid). — *Aniridie complète et cataracte molle. Congrès internat. de Milan,* 1880.
Amick. — *Congenital absence of the pupill and malformation of the iridis. Cincinnati Lancet,* 1884.
Deutschmann. — *Colobome de l'iris. Klin. Monatsbl. f. augenh,* 1881, 19 p. 101.
Becker. — *Irideremie congénitale. Finsl. Lækarkhandel* XXII, p. 434.
Brown. — *Un cas d'aniridie congénitale avec cataracte. Amer.* Sp. II. p. 165.
Gouvea. — *Case of aniridia congenil. Trans. of the London congress.* p. 120, vol. 3.
1881. — Erickföeffer. — *Sur la corectopie. Diss. inaug.* Bern. in-8.
Moura (Brazil). — *Aniridie. Arch. de Med. cir. e. pharm. no. Brazil.* 1, p. 7.
Rockliffe. — *Colobome de la choroïde et de l'iris. Boston, med. Journ.* p. 385.
1882. — Young. — *A case of cong. irid. Arch. of opht.* New-York. 1882.
1883. — Danesi. — *Coloboma de l'iris. Bull. d'Oc.*, 1883.
Gire (J.-M.). — *Contribution à l'étude de certaines formes de persistance de la membrane pupillaire.* Th. Lyon, 1883.
Vossius. — *Anomalies congénitales de l'iris. Klin. Monatsbl.* p. 233.
Sattler. — *Anomalies de l'iris. Klin. Monatsbl. augenh.*
1884. — Rumszewiez de Kiew. — *De la polycorie. Revue générale d'Oph.*, 1884.
Rampoldi. — *Aniridia congenita. Ann. di ottal. Pavie,* 1884.
Van Duyse. — *Aniridie double congénitale avec déplacement des cristallins. Société de Médecine de Gand,* 1884.
1885. — Lang. — *Aniridie congénitale, deux cas. Ophth. Soc.*, 1885.
Laurentiew. — *Anomalies de l'iris.* Wratch, n° 41, 1885.
Gand. — *Aniridie, luxation congénitale des cristallins. Bull. de la clin. nat. des Quinze-Vingts,* 1885.
Dor. — *Albinisme partiel de l'iris. Rev. ophth,* 1885.
Chodin. — *Anomalie de l'iris. West Ophth.* 1885.
Bégue. — *Aniridie double congénitale. Clinique nat. des Quinze-vingts.* 1885, p. 54.

Sina. — *Un cas d'iridodiastasis congénitale. Bolletino d'oculistica.* t. VI, n° 7.
Franke. — *Eine eigenl. congenitale anom. der iris. Cent. f. pr. augenh.* 1885.
Mittendorf. — *Polycorie congénitale. Trans. of the amer. opht. Soc.* 1885,
1886. — **Makroki de Breslau.** — *Anomalies de l'iris. Arch. f. augenh.*

MEMBRANE PUPILLAIRE

1861. — **Ad. Weber.** — *Arch. f. Ophth.*, t. VIII, I, p. 337, sans fig. *Eine membrana pupillaris perseverans.*
1865. — **A. de Graefe.** — *Ibid.*, t. XI, I, p. 208, 5 fig. *Ueber membrana pupillaris perseverans und polycoria.*
Schleieher. — *Inaug. Dissert. Bonn. De membrana pupill. persev.*
Wharton-Jones. — *Treatise*, p. 444.
1866. — **Horner.** — *Klin. Monatsbl. f. Aug.* p. 259, 3 fig.
1867. — **H. Cohn.** — *Ibid.*, p. 62, 9 fig. *Vier Fälle von persistirenden Pupillarmembran nebst eine Vergleichung aller bis jetzt bekannten Fälle.* — *Ibid.*, p. 119, 1 pl. *pupillarmenbran und abgelaufene Iritis.*
P. Keyser. — *Ibid.*, p. 217, 2 fig. *Zur Casuistik der persistirenden Pupillarmembran.*
D. Korn. — *Ibid.*, p. 219, 1 fig., même titre.
Prichard. — *Anat. physiol. et path. de la membrane pupillaire. Brit. med. Journ.*, 25 avril, *et Union médicale*, pag. 511.
1871. — **J. Talko.** — *Ibid.*, p. 230, 2 fig., *dont une représente le cas de Szokalski. Coloboma iridis et choroïdeæ et membrana capsulo-pupillaris perseverans utriusque oculi.*
1873. — **A. Mooren.** — *Ophthalmol. Beobacht.* p. 122.
1874. — **Brière.** — *Annales d'ocul.*, t. LXXII, p. 110. *Persistance incomplète de la membrane pupillaire.*
Hirschberg. — *Szemeset Beilage zum Orvosi Hetilap*, n° 1. *Ein Fall von membrana pupill. persev. V. Nagel's Jahresb.* p. 253.
Schapringer. — *Med. and Surg. Report. Mydriasis, persistent pupillary membrane.*
Scholer. — *Jahresb. über seine Augenklinik*, Berlin, *V. Nagel's Jahresb.*, p. 253.
Manz *et* **Sœmisch.** — *In Graefe-Sœmisch.* t. II, I, p. 93 et suiv., 1 fig.
1877. — **Alexander.** — *Correspondenzblatt der Aerzte in Rheinland* septembre.
1878. — **Breitbarth.** — *Beiträge zur Kenntniss der Ectopia pupill. I. D. Giessen.*
Klein. — *Wiener médic. presse*, n° 31 et suiv. *Ueber einem Fall von persistirenden Pupillarmembran.*
1879. — **Carré.** — *Gazette d'ophthalm.*, I, pl. 33, 3 observ. *Débris de la membrane pupillaire.*
1880. — **Agnew.** — *Transact. of the Americ. ophthalmol. soc.*, p. 110. *Three cases of persistent pupillary membrane.*
Keyser. — *Medic. and Surgic. Report.*, XLIII, p. 30. *Philadelphia. Congenital bands of the iris dividing the pupil into equal valves.*
Power. — *Trans. ophthalm. Soc. of the United Kingdom*, t. I. *Case of persistent pupillary membrane.*
Rumszewicz. — *Aertzl. Blätter.* n° 386, — *v. Centralbl. f. pr. Aug.*, 1880, mars. *Membran pupill. persev.*

A. Samelson. — *Centralbl. f. pr. Augenh.*, juillet, p. 215. *Ein ungewöhnlicher Fall persistirenden Pupillarmembran.*
1881. — H. Cohn. — *Centralbl. f. pr. Aug.*, p. 97, 1 fig. *Zur anatomie der persistirenden pupillarmembran.*
Streatfield — *His.*, p. 470 (simple indication).
Uhthoff. — *Schöler's's jahresb.* fig. 1881.
1882. — Dujardin. — *J. des sciences médic. de Lille.* p. 230. *Un cas de persistance de la membrane pupillaire.*
Mooren. — *Fünf Lüstren ophthalmol. Wirksamkeit, Wiesbaden.*
Schleich. — *Mittheil, aus der ophthalmol. Klinik in Tübingen*, t. I. *Klinisch statist. Berträge zur lehre der myopie.*
Rumszewicz. — *Centralbl. f. pr. Aug.*, p. 38, 2 fig. *Coloboma oculi. membrana pupillaris persistens Policorio. Ibid.* p. 142, 1 fig. *Ein Fall von conservilen resten der embryonalem pupillarmembran.*
Talko. — *Klin. Monatsbl. f. Aug.*, p. 346, 2 fig. *Ein Fall von membrana pupillaris perseverans utriusque oculi.*
1883. — Da Gama Pinto. — *Arch. f. Aug.*, t. XIII, I, p. 82. *Membrana pupillaris perseverans.*
Von Hasner. — *Operative entfernung der persistirenden pupillarmembran durch Corelyse, Prager Med. Wochensch.*, n° 47-48, *v. Nagel's Jahresb*, p. 418.
Schindelka. — *Zeitschr f. vergl. Augenhk.* p. 102. *Membrane pupillaire chez le cheval.*
1884. — E. Berger. — *Klin. Monatsbl. f. Aug.*, août, p. 281. *Membrana pupill. eines Auges, Schichtstaar beider Augen.*
Von Hasner. — *Centralbl. fur. Aug.* janvier, p. 32. *Membrana pupill persev.*
Makrocki. — *Arch. f. Aug.*, XIV, I p. 83. *Memb. pupill. persev. corneæ adhærens.*
E. Franke. — *Arch. Ophth.* t. XXX, 4, p. 289. *Klinisch statistische Beiträge zur Lehre von der membrana pupillaris perseverans.*
1885. — Dujardin. — *J. des Sciences médic. de Lille*, p. 653. *Un cas de persistance de la membrane pupillaire.*
Hove. — *Persistent pupillary membrane. Med. Rec.* 1885.
1886. — Weal et Bock. — *Pathol. Anatom. des Auges*, 2 fig.
G. Mayerhausen. — *Klin. Monatsbl. f. Aug.*, janvier, p. 17. 3 fig. *Eine sehr seltene Form persistirenden pupillarmembran.*
Lawrentgeff. — *Centralbl. f. pr. Aug.*, p. 15. *Membrana pupillaris persistens oc. dextri.*
Van Duyse. — *Contribution à l'étude des membranes pupillaires persistantes. Ann. occ.*, 1886.

TABLE DES GRAVURES

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE V

CHAPITRE VI

CHAPITRE VII

CHAPITRE VIII

LÉGENDE EXPLICATIVE

DE LA PLANCHE HORS TEXTE

1° *Staphylome postérieur assimilable au conus latéral congénital* (d'après Jœger).

La coloration de la papille est mate : la papille est plus rouge à la périphérie : de sa partie interne part une bande jaune clair sous forme d'un cône irrégulier ayant une direction oblique en bas et en dehors sans cependant empiéter sur le territoire de la macula. La base concave du cône jaune clair circonscrit un peu plus de la moitié de la circonférence de la papille. Le cône lui-même est bordé des deux côtés par du pigment brun rougeâtre.

Il n'existe aucune lésion des membranes profondes mais la lésion décrite plus haut semble toutefois devoir être rapportée au staphylome postérieur. Outre la myopie acquise très prononcée qui existait chez le sujet, il y avait dans le corps vitré des flocons abondants gris noirâtres se déplaçant dans les mouvements.

2° *Rétinite pigmentaire* (le dessin nous a été donné par M. le professeur Panas). Le sujet âgé de 35 ans présente une vision nulle depuis la naissance.

Le nerf optique est le siège d'une atrophie blanche caractéristique, les vaisseaux sont très rétrécis . L'accumulation de pigment est surtout prononcée à la périphérie, et en dehors du pigment anormal, le fond de l'œil présente une coloration tigrée. Outre ces lésions, il existait une double cataracte polaire postérieure.

3° *Coloboma de la gaîne du nerf optique* (d'après Liebreich).

La papille est remplacée par une tache claire presque ronde, de la couleur habituelle du nerf optique. De cette surface émergent de nombreux vaisseaux. Leur disposition au niveau du limbe de la papille indique que la surface papillaire n'est pas sur le même plan que le reste du fond de l'œil (Perrin).

Ajoutons qu'il existe des inégalités de niveau semblables à celles déjà représentées dans le cas de Van Duyse et caractérisées par des travées grisâtres sur le milieu de l'excavation.

4° *Rétinite pigmentaire* (M. Perrin).

La rétine est couverte d'agglomérations pigmentaires qui rappellent l'aspect des corpuscules osseux. Beaucoup de ces amas suivent le trajet des vaisseaux : leur ensemble forme une zone plus large du côté de la macula à peu près circulaire et située à une certaine distance de la papille. Celle-ci est décolorée; les artères rétiniennes sont filiformes, les veines seules ont conservé leur volume.

Affection qui paraît s'être développée accidentellement chez un homme de 35 ans à la suite d'un long séjour sous les tropiques. Il y a peu d'années encore il possédait une vue irréprochable. Le début du mal fut marqué par l'apparition d'une héméralopie rebelle; plus tard survint un rétrécissement progressif du champ visuel qui aujourd'hui permet difficilement au malade de se conduire.

5° *Colobome de la choroïde* (d'après Liebreich).

Se traduit par une tache blanche ovale dont le bord supérieur est dirigé vers le nerf optique et dont la partie inférieure s'étend vers les procès ciliaires. Sur toute l'étendue de la déhiscence, la sclérotique est fortement repoussée en arrière et le bord de l'ectasie est en grande partie recouvert par un limbe foncé de tissu choroïdien.

Dans le champ de l'ectasie on remarque une ligne courbe bleuâtre qui représente le bord d'une ectasie plus profonde, au niveau de laquelle la plupart des vaisseaux se recourbent ou paraissent brusquement interrompus. La papille est ovale et son grand diamètre horizontal se distingue par une coloration gris rougeâtre. Les vaisseaux rétiniens présentent aussi en raison de la double ectasie une direction caractéristique (Perrin).

6° *Fibres opaques de la rétine* (d'après M. Chauvel) dessin inédit.

Elles forment une large zone blanche brillante située du côté opposé à la macula. Cette plaque couvre environ le quart de la surface de la papille : elle est entièrement opaque du côté du nerf optique : du côté opposé et à mesure que les fibres divergent davantage elle se laisse mieux apercevoir. Le bord de la tache du côté de la rétine est comme festonné.

Les vaisseaux rétiniens près de leur point d'émergence s'engagent dans le tissu opaque, s'y perdent, puis réapparaissent au delà de ses limites, les taches d'un rouge sombre disséminées sur l'image n'existaient pas sur le modèle.

Paris — Typ. G. Chamerot, 19, rue des Saints-Pères. — 19472.













G. Devy. IMP. MONROCQ, PARIS.